



SOCIEDAD DE MEDICINA INTERNA
MADRID-CASTILLA
LA MANCHA

82 SESIÓN INTERHOSPITALARIA

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



**Hospital General Universitario Gregorio
Marañón. Madrid**

Aula Magna - PABELLÓN DOCENTE

(entrada por la C/ Ibiza)

Madrid, 12 de mayo de 2023

Fase20 S.L.

C/ Mozárabe, 1 Edificio Parque. Local 2. 18006 Granada. Teléfono 902430960



82 SESIÓN INTERHOSPITALARIA

Hospital General Universitario Gregorio Marañón
Pabellón docente
12 de mayo de 2023

PROGRAMA

- 09.00-09.30 h. RECOGIDA DE DOCUMENTACIÓN Y BIENVENIDA
- 09.30-11:30 h. CASOS CLÍNICOS
- 09:30-09:45 h. **Nº 1. Una masa de fácil acceso y difícil diagnóstico**
Dr. Rodrigo Miranda Godoy
Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid
- 09.45-10.00 h. **Nº 2. La Medicina Interna y sus giros argumentales**
Dra. Carmen Gutiérrez González
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete
- 10.00-10.15 h. **Nº 3. ¿Quién imita a la gran imitadora?**
Dr. David Serantes Gómez
Hospital Universitario de Fuenlabrada
- 10:15-10:30 h. **Nº 4. La navaja de Ockham**
Dr. Alejandro Marcelles de Pedro
Hospital Clínico San Carlos. Madrid
- 10.30-10.45 h. **Nº 5. Las Crónicas de la Hiponatremia: el despiste, el hallazgo y el tolvaptán que la remontó.**
Dra. Fátima Carrasco Valero
Hospital Universitario de Torrejón. Madrid
- 10.45-11.00 h. **Nº 6. Cuando el dolor supera la lesión: un caso de úlceras cutáneas con mala evolución.**
Dra. Marina Valenzuela Espejo
Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid
- 11.00-11.15 h. **Nº 7. No es otro “vulgar” síndrome anémico.**
Dra. Guiomar Hernández García.
Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares, Madrid
- 11.15-11.30 h. **Nº 8. Prurito cardiogénico**
Dra. Inés Jiménez Viseu Pinheiro
Hospital Universitario de Móstoles. Madrid
- 11.30-12.00 h. Pausa – Café



- 12.00-14.15 h. CASOS CLÍNICOS
- 12.00-12.15 h. **Nº 9. La cápsula del tiempo**
Dra. Irene Zamora Alarcón
Hospital Vigen de la Luz. Cuenca
- 12.15-12.30 h. **Nº 10. Doctor, mi esposa está poseída...**
Dra. Ana María Aldea Gamarra.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón
- 12.30-12.45 h. **Nº 11. Astenia, disfonía e insuficiencia renal en paciente en tratamiento con nivolumab**
Dra. Iciar Agurtzane Ibáñez Sustacha
Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid
- 12.45-13.00 h. **Nº 12. El diagnóstico por exclusión**
Dr. Damian Pérez Espinosa
Hospital Universitario Nuestra Señora Del Prado de Talavera de la Reina. Toledo
- 13.00-13.15 h. **Nº 13. Neutropenia febril como début de lupus eritematoso sistémico**
Dra. María López Paraja
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid
- 13.15-13.30 h. **Nº 14. ¡ Doctor, no me puedo mover!**
Dra. Elena Hoyo Castro
Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid
- 13.30-13.45 h. **Nº 15. Amiloidosis IgM como causa poco frecuente de síndrome constitucional: a propósito de un caso**
Dra. Claudia Beatriz Pérez González
Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid
- 13:45-14:00 h. **Nº 16. Cúrame despacio que tengo prisa.**
Dra. Miriam Lobato González
Hospital Universitario Guadalajara
- 14.00 h. CLAUSURA

CASO CLÍNICO N.º 1

TÍTULO: “UNA MASA DE FÁCIL ACCESO Y DIFÍCIL DIAGNÓSTICO”

Rodrigo Miranda Godoy¹, José Ruiz Cabello Subiela², Claudia Escudero Arellano¹, Iago Aldao Argüelles¹, Juan Martín Torres¹

¹ Servicio Medicina Interna, Hospital 12 de Octubre.

² Servicio Nefrología, Hospital 12 de Octubre.

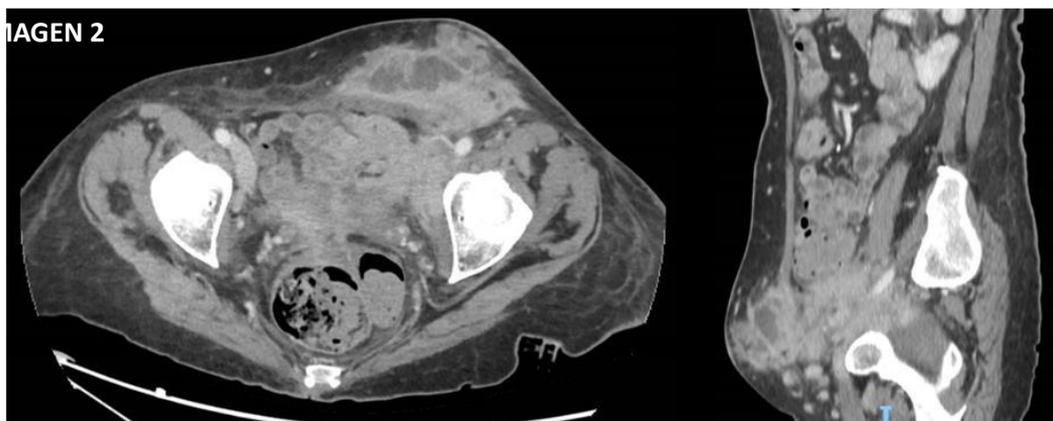
Palabras clave: Enfermedad por IgG4, linfoma linfocítico pequeño, tumor miofibroblástico inflamatorio.

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 74 años con excelente situación basal y sin antecedentes relevantes, que consulta por aparición de una masa indolora en región inguinal izquierda, sin clínica gastrointestinal ni fiebre asociada (*IMAGEN 1*). Refiere además hiporexia y pérdida de peso no cuantificada durante los últimos meses. Acude a Urgencias donde se realiza TAC



Abdomino-pélvico (*IMAGEN 2*) que informa tumoración en región abdomino-inguinal izquierda de 8 x 5 cm con múltiples adenopatías adyacentes e infiltración del sigma, intestino delgado, cúpula vesical y músculo ilíaco izquierdo, que condicionaba una hidronefrosis bilateral de predominio izquierdo, por lo que se practica nefrostomía izquierda y se cursa ingreso en Medicina Interna para continuar estudio.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.

En planta se realiza una primera biopsia guiada por ecografía, informada como inflamación aguda. Posteriormente se realiza una segunda biopsia guiada por TAC, evidenciándose inflamación aguda similar a biopsia previa. Se amplía el estudio con resonancia magnética que informa hallazgos similares a TAC sin lograr identificar etiología de origen, PET-TAC que muestra la masa descrita con incremento patológico de la actividad metabólica y múltiples adenopatías pequeñas adyacentes sin otras captaciones relevantes, y una colonoscopia con toma de biopsias sin evidencia de malignidad. Se solicitan marcadores de tumor gastrointestinal, ovárico y origen desconocido con resultado negativo. Se realiza un frotis de sangre periférica compatible con ferropenia y características reactivas. Se amplía estudio de poblaciones linfocitarias mediante citometría de flujo, con 54% de los linfocitos B (401 cél/uL) con fenotipo compatible con **Leucemia linfática crónica/linfoma linfocítico pequeño** y se complementa con una biopsia de médula ósea sugestiva de infiltración por **linfocitosis B monoclonal/linfoma linfocítico de célula pequeña** (2% celularidad).

Con todo lo anterior se decide realizar una tercera biopsia quirúrgica de la pared abdominal anterior, cuyo diagnóstico histológico es compatible con **enfermedad por IgG4 versus tumor miofibroblástico inflamatorio**. Sin embargo, ante la alta sospecha de proceso linfoproliferativo subyacente (que podría no haber sido recogido en las muestras de biopsias realizadas), se replantea el caso y se realiza el diagnóstico diferencial:

a) Tumor miofibroblástico inflamatorio⁽¹⁾: Se trata de un tipo de sarcoma poco frecuente, con mayor incidencia en niños, aunque se han descrito casos en todas las edades. Las localizaciones más comunes incluyen pulmón, abdomen y retroperitoneo, siendo frecuente la afectación local y rara vez desarrollando afectación metastásica. Aproximadamente 60% de estos tumores presentan traslocación del gen ALK, que se solicita en nuestra paciente con resultado negativo.

b) Enfermedad por IgG4⁽²⁾: Afección fibro-inflamatoria inmunomediada que es capaz de afectar múltiples órganos con múltiples formas de presentación, entre ellas, la de masas retroperitoneales con extensión hacia canal pélvico como este

caso. El diagnóstico es histológico, con una biopsia que muestra abundancia de linfocitos B que expresan IgG4 y grados variables de fibrosis, fenotipo presente en múltiples otras patologías por lo que requiere realizar diagnóstico diferencial con otras entidades (linfoma, enfermedades autoinmunes, etc.) para descartar origen secundario a ellas. El tratamiento inicial es con pulsos de corticoterapia y terapia de mantenimiento con inmunosupresores. En nuestra paciente se solicitaron niveles de IgG4 en sangre con resultado normal, lo que es frecuente en esta enfermedad y no permite descartarla.

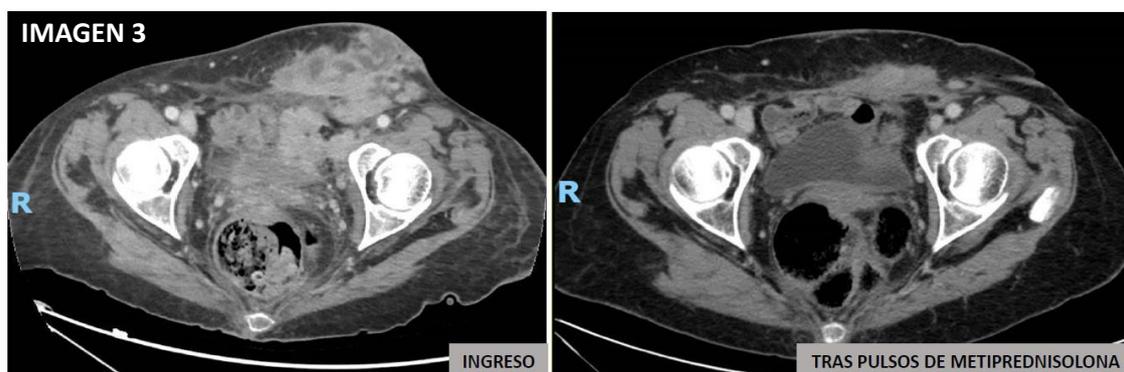
c) Linfoma linfocítico pequeño⁽³⁾: Linfoma indolente de lento crecimiento de linfocitos B maduros, que comparten el mismo fenotipo e histología que aquellos presentes en la leucemia linfática crónica, por lo que muchas veces se considera la misma enfermedad pero con expresión en sangre periférica. El diagnóstico es por anatomía patológica. El tratamiento está indicado cuando aparecen complicaciones asociadas o afectación ganglionar / extraganglionar importante. La duda diagnóstica nace de los hallazgos en sangre periférica de la paciente: Si bien no se ha conseguido aislar monoclonalidad B en ninguna de las muestras de biopsia solicitadas, no se puede descartar la presencia de un proceso linfoproliferativo subyacente.

EVOLUCIÓN.

Con todo ello, el tumor miofibroblástico inflamatorio impresiona menos probable dada baja incidencia en este grupo de edad y traslocación ALK negativa. Tanto la enfermedad por IgG4 primaria o secundaria a un linfoma linfocítico pequeño subyacente constituyen las opciones más probables y es esperable que ambas respondan favorablemente al tratamiento con corticoterapia con reducción de la masa tumoral, por lo que tratándose de una paciente de 74 años potencialmente frágil y valorando riesgo - beneficio, se decide realizar prueba terapéutica con pulsos de metilprednisolona y realizar prueba de imagen de control posterior.

La paciente recibió un ciclo de 5 días de pulsos de metilprednisolona 125 mg y pauta descendente posterior, con evolución favorable y desaparición progresiva de la masa descrita. Se realiza TAC de control un mes después de finalizar el tratamiento (*IMAGEN 3*), donde se observa marcada disminución de tamaño,

persistiendo un pequeño aumento de partes blandas residual a nivel muscular hipogástrico anterior.



Se decide realizar nueva biopsia guiada por ecografía que informan como tejido fibroconectivo negativo para síndrome linfoproliferativo o malignidad.

La paciente se ha mantenido asintomática sin reaparición de la masa inguinal y mantiene seguimiento en consultas de Medicina Interna pendiente de nuevo TAC de control en 6 meses.

DIAGNÓSTICO.

Enfermedad por IgG4 primaria vs secundaria a linfoma células pequeñas.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES.

El interés de este caso se centra en el diagnóstico diferencial y abordaje terapéutico de una masa abdominal de fácil acceso, que, a pesar de cuatro biopsias guiadas por imagen, múltiples recursos diagnósticos y un ingreso prolongado, no se consigue dar con un diagnóstico definitivo, pese a lo cual se decide una actitud terapéutica empírica que se traduce en la mejoría clínica del paciente: Tras todo el estudio realizado se logra identificar el origen de la masa tumoral como posible enfermedad por IgG4 primaria versus secundaria a un linfoma de células pequeñas subyacente, y en base a ello, proponer pulsos de corticoterapia, con posterior reducción del tamaño de la masa tumoral e infiltración por TAC.

Si bien se trata de una forma de presentación poco frecuente, dentro del diagnóstico diferencial de masas abdominales inflamatorias se debe considerar la enfermedad por IgG4 primaria o bien, dada la asociación secundaria de esta

enfermedad con otras entidades (incluidos los procesos linfoproliferativos) realizar siempre seguimiento clínico y evolutivo a estos pacientes.

En la práctica clínica habitual existen casos complejos, que a pesar de todos los esfuerzos por parte del equipo médico no consiguen alcanzar el grado de certeza diagnóstica esperado, sin que esto implique necesariamente que no se pueda proponer un abordaje terapéutico adecuado. En ese sentido, la ausencia de un diagnóstico claro puede provocar incertidumbre y preocupación tanto al equipo médico como al paciente, pero es esencial mantener una buena comunicación para establecer una correcta relación médico-paciente: En este caso el equipo médico trató desde el inicio con honestidad a la paciente, informando constantemente los pasos a seguir, opciones diagnósticas y tratamientos posibles durante todo el proceso y en todo momento. Fue gracias a esto que ni ella ni sus familiares perdieron la confianza en el equipo, confianza que permitió que, a pesar de no contar con un diagnóstico de certeza, se le ofreciera un tratamiento empírico que afortunadamente resultó ser efectivo.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Scott M Schuetze; Robin L Jones. Uncommon sarcoma subtypes. UpToDate. Enero 2023 (Actualizado 10 Enero 2023). Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/uncommon-sarcomasubtypes?search=Tumor%20miofibrobl%C3%A1stico%20inflamatorio&source=search_result&selectedTitle=1~26&usage_type=default&display_rank=1
- 2.- Haralampos M Moutsopoulos; George E Fragoulis; John H Stone. Pathogenesis and clinical manifestations of IgG4-related disease. UpToDate. Enero 2023 (Actualizado 18 Agosto 2022). Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/pathogenesis-andclinical-manifestations-of-igg4-relateddisease?search=Enfermedad%20IgG4&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
- 3.- Kanti R Rai; Stephan Stilgenbauer. Overview of the treatment of chronic lymphocytic leukemia. UpToDate. Enero 2023 (Actualizado 01 Febrero 2022). Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-treatment->

ofchronic-

lymphocyticleukemia?search=Linfoma%20linfoc%C3%ADtico%20peque%C3%
B1o&source=search_
result&selectedTitle=1~67&usage_type=default&display_rank=1

CASO CLÍNICO N.º 2

TÍTULO: LA MEDICINA INTERNA Y SUS GIROS ARGUMENTALES

Marta Guzmán Pérez¹, Carmen Gutiérrez González¹, Julián Solís García del Pozo², José Javier Blanch Sancho².

¹Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

²Unidad de Enfermedades Infecciosas. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Palabras clave: aortitis, salmonella

CASO CLÍNICO

Antecedentes personales:

- No reacciones alérgicas medicamentosas conocidas.
- Hipertensión. No otros factores de riesgo cardiovascular ni hábitos tóxicos.
- Hipoacusia severa.
- Valorado por Cardiología por síncope de probable perfil cardiogénico. Bloqueobifascicular. Holter y ecocardiograma sin alteraciones.
- Intervenciones quirúrgicas: hernia inguinal bilateral

Situación basal: Katz B. Vive con su mujer y dos hijos. No presenta deterioro cognitivo.

Tratamiento habitual: Losartán/HCT (50/12,5mg) 1 comp al día; Furosemida 40mg 1comp al día; Tamsulosina 0,4mg 1comp por la noche; Adiro 100mg 1comp en la comida; Omeprazol 20mg 1 comp en el desayuno.

Enfermedad actual: varón de 89 años que acude al Hospital de Villarrobledo (2ª visita) por fiebre de dos días de evolución. Su familiar refiere que lo encuentra hipoactivo y desorientado, con poco apetito. Ayer le detectaron disminución de la saturación de oxígeno, motivo por el cual lo diagnosticaron de infección respiratoria de vías bajas no condensante y le dieron el alta a domicilio con Levofloxacino, broncodilatadores y oxigenoterapia. En ese momento, no refería ninguna otra clínica en la anamnesis por aparatos. Durante su estancia en urgencias en esta ocasión, presenta dos episodios diarreicos abundantes. No presenta náuseas, vómitos, dolor abdominal ni clínica miccional.

Exploración física: Tª38,6°C; TA: 138/74mmHg; FC: 130lpm; SatO2 92% basal. Aceptable estado general. Mucosa oral con signos de deshidratación. Normonutrido. Normoperfundido. Consciente y orientado. Sin focalidad neurológica. Auscultación cardiopulmonar: rítmico, sin soplos cardíacos audibles. Sibilantes espiratorios dispersos. Abdomen: blando y depresible, no se palpan masas ni megalias ni es doloroso a la

palpación. Ruidos hidroaéreos presentes. Miembros inferiores: no edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

Pruebas Complementarias

- Analítica en urgencias:
Bioquímica general: troponina 0,039(0,01-0,023), glucosa 163(74-106), urea 46(10-50), creatinina 1,54(0,7-1,2), GPT/ALT 34(5-40), LDH 229(135-214), CK 587(38-174), sodio 136(135-145), potasio 3,9(3,5-5,1), cloruro 101(95-107), índice ictérico 1(0-1); proteína C reactiva 100(0-5)
Hemograma: Hb total 13,5(13,5-18), hematocrito 41,9% (40-54), VCM 92,1(80-95), RDW 14,9%(11-15), MCHC 32,2(32-36), MCH 29,7(27-31), leucocitos 6.550(4.000-10.000), basófilos 0%(0-0,1), eosinófilos 0,2%(0-3), linfocitos 3,4%(20-35), monocitos 0,3%(1-11), neutrófilos 96,1%(45-70), plaquetas 128.000(140.000-400.000);
Coagulación: TTPA 34,3(28-41), AP 71% (70-120), INR 1,28(0,88-1,3)
Orina: Ph 5(5,5-7,5), leucocitos y nitritos negativos; proteínas 25; hematíes 250;no bacteriuria ni piuria en el sedimento.
PCR Sars-CoV-2: negativa
- Rx tórax PA: índice cardio-torácico algo aumentado. No se objetivan infiltrados ni condensaciones. No derrames.
- Rx abdomen: abundantes heces y gas en ampolla rectal. Leve dilatación de asas intestinales, sin signos de obstrucción intestinal.

Se extraen en Urgencias hemocultivos, urocultivo, coprocultivo y análisis de heces (antígenos de parásitos y toxina de *C. difficile*)

Evolución

Tras valoración por parte del servicio de Medicina Interna del H. Villarrobledo, ingresan el paciente a su cargo con diagnósticos de infección respiratoria no condensante y fracaso renal agudo de causa prerrenal secundario a baja ingesta y síndrome diarreico.

Durante la hospitalización, el paciente presenta franco empeoramiento clínico y dolor abdominal intenso (irradiado a región lumbar), asociando cortejo vegetativo. Por este motivo, solicitan un TAC abdominal urgente, donde describen: "aneurisma de aorta infrarrenal de 9cm, parcialmente trombosado con extensión ilíaca bilateral; bandas de líquido peritoneal adyacente y colección de 3cm aproximadamente. Múltiples estructuras ganglionares subcentimétricas retroperitoneales e ilíacas izquierdas. A valorar sobreinfección"

Dados los hallazgos radiológicos, se contacta con Cirugía Vasculat y

Radiología Intervencionista del H. General de Albacete, que indican traslado urgente a nuestro centro para tratamiento intervencionista. Realizan colocación de endoprótesis aórtica sin incidencias.

A su vez, avisa Microbiología por aislamiento de BGN en los hemocultivos, tratándose finalmente de *Salmonella enteritidis* (que también se aísla en el coprocultivo)

El paciente recibe en primer lugar tratamiento empírico con Piperacilina/Tazobactam y posteriormente dirigido con Ceftriaxona, con mejoría analítica progresiva pero mala evolución desde el punto de vista clínico, presentando somnolencia, sudoración, taquicardia sinusal mantenida, hipotensión, mala perfusión periférica, oligoanuria y al cabo de varios días, termina produciéndose el fallecimiento del paciente.

Diagnóstico:

- Aortitis infecciosa por *Salmonella enteritidis* con bacteriemia asociada.
- Aneurisma de aorta infrarrenal con rotura contenida de etiología infecciosa secundario a lo previo. Colocación de endoprótesis aórtica infrarrenal. Fuga tipo II dependiente de gran lumbar derecha L3.
- *Exitus letalis*.

Discusión y conclusiones

La aortitis infecciosa es una entidad clínica muy rara y con una alta tasa de morbi- mortalidad. Se trata de un proceso inflamatorio en la pared aórtica causado por determinados microorganismos que pueden causar aneurismas de aorta y su ruptura (1).

Aproximadamente el 2,6% de los aneurismas de aorta abdominal son de etiología infecciosa (2). Tanto bacterias como hongos pueden causarla. En la era previa a los antibióticos, las endocarditis bacterianas y la sífilis eran las causas infecciosas más comunes. Actualmente, los microorganismos más frecuentes en nuestro medio incluyen gram positivos como estafilococos, enterococos, estreptococos y bacterias gram negativas como la *Salmonella* (3).

La aortitis por *Salmonella* abarca en torno al 40% de todas las aortitis de etiología infecciosa (4) y aproximadamente el 5% de los pacientes con gastroenteritis por *Salmonella no tifoidea* desarrolla bacteriemia (5).

Los factores de riesgo para desarrollar afectación vascular en un estudio realizado con 258 pacientes mayores de 50 años que presentaban bacteriemia por *Salmonella no tifoidea* eran: sexo masculino, hipertensión, enfermedad coronaria e infecciones por el serogrupo C1 (6).

Los síntomas son variables, pero pueden incluir: diarrea, náuseas, vómitos, dolor abdominal, fiebre, escalofríos, sudoración y síntomas relacionados con la localización de la afectación aórtica (dolor en espalda, tórax...). Otros focos de afectación local no abdominal serían: endocarditis, artritis séptica, osteomielitis, colangitis, meningitis o neumonía (2,7).

El diagnóstico de aortitis por Salmonella requiere un alto índice de sospecha mientras se de la presencia de factores de riesgo, bacteriemia por Salmonella no tifoidea y síntomas compatibles incluso a pesar de que el paciente presente estabilidad hemodinámica (8). Chen et al. reportaron un sistema de puntaje para predecir el riesgo de este perfil de pacientes (tabla 1).

El tratamiento de esta enfermedad incluye tratamiento tanto médico como quirúrgico. La mortalidad es del 96 al 100% en aquellos tratados solamente con tratamiento médico y del 40% en aquellos tratados con ambos (2).

Cuando se confirma la aortitis por Salmonella, se recomienda tratar con betalactámicos vía intravenosa durante 2-4 semanas antes de la cirugía, con el fin de controlar la infección y prevenir la reinfección (siempre y cuando no existan criterios de cirugía urgente) y posteriormente, de 6 a 12 semanas tras negativización de los hemocultivos (2).

Dado que nuestro paciente cumplía criterios de intervención urgente (aneurisma roto) y se optó por reparación aórtica intravascular, que puede indicarse ante inestabilidad hemodinámica antes de cirugía definitiva, no pudo completar ni siquiera una semana de tratamiento antibiótico antes de someterse a una hipotética intervención quirúrgica, que por otro lado, tenía altísimos riesgos dado el perfil del paciente. Por lo tanto, el desenlace fatal del caso cumple con los porcentajes de mortalidad descritos en la literatura y nos hace cuestionarnos si en un futuro podrán aplicarse nuevas terapias antibióticas que prolonguen la supervivencia antes de someterse a una intervención quirúrgica curativa.

Ilustraciones y tablas

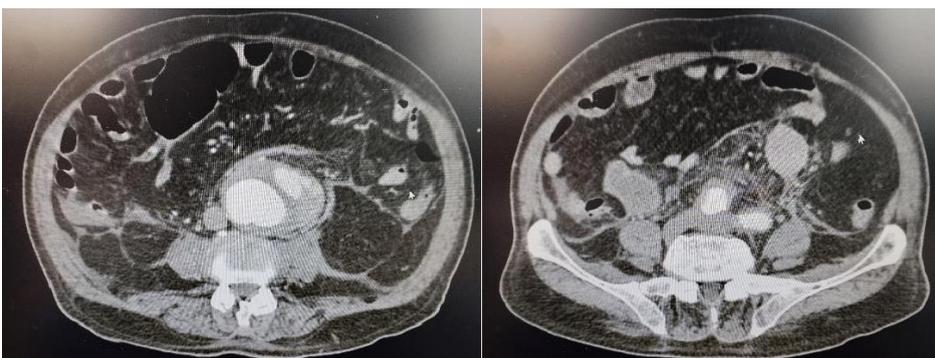


Imagen 1 (izquierda). Aneurisma de aorta infrarrenal de 9cm, parcialmente trombosado. **Imagen 2 (derecha).** Se aprecia la extensión a ambas ilíacas, bandas de líquido peritoneal adyacente y colección de 3cm aproximadamente. Múltiples estructuras ganglionares subcentimétricas retroperitoneales e ilíacas izquierdas.

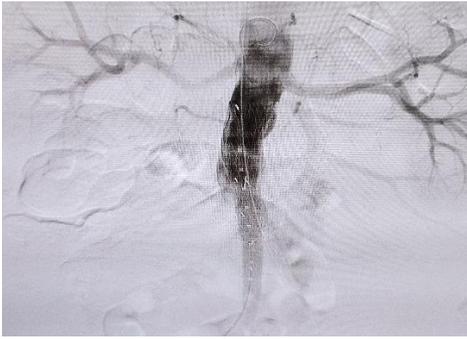


Imagen 3. Colocación de endoprótesis aórtica (infrarrenal) en sala de Radiología Intervencionista.

Table 1 Independent predictors of Nontyphoid *Salmonella* Vascular Infection Score developed by Chen's research group (Chen-NTSVI Score).⁶

Risk factor	^a OR (95% CI)	P value	Chen-NTSVI score	
			Model 1	Model 2
Hypertension	6.09 (2.93–12.66)	<0.0001	+6	+1
Male sex	4.13 (1.95–8.72)	<0.0001	+4	+1
Serogroup C1	4.03 (1.91–8.51)	<0.0001	+4	+1
Coronary arterial disease	2.50 (1.14–5.49)	0.02	+3	+1
Malignancy	0.38 (0.15–1.00)	0.05	-3	-1
Immunosuppressive therapy	0.20 (0.05–0.90)	0.04	-5	-1

^a OR = adjusted odds ratio; CI = confidence interval.

Tabla 1. Sistema de puntaje para predecir el riesgo de infección por *Salmonella* no tifoidea (Chen et al.)

Bibliografía

1. Nakayama M., Fuse K., Sato M., et al. Infectious aortitis caused by *Salmonella* Dublin followed by aneurysmal dilatation of the abdominal aorta. *Internal Medicine*. 2012;51(20):2909–2911. doi: 10.2169/internalmedicine.51.7937. [[PubMed](#)] [[CrossRef](#)] [[Google Scholar](#)]
2. Soravia-Dunand V. A., Loo V. G., Salit I. E. Aortitis due to *Salmonella*: report of 10 cases and comprehensive review of the literature. *Clinical Infectious Diseases*. 1999;29(4):862–868. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
3. Foote E. A., Postier R. G., Greenfield R. A., Bronze M. S. Infectious aortitis. *Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine*. 2005;7(2):89–97. doi: 10.1007/s11936-005-0010-6. [[PubMed](#)] [[CrossRef](#)] [[Google Scholar](#)]
4. Tarif N., El Kheder Ael A., Azam M. N., Mitwalli A. H., Al-Wakeel J. S. Non-typhoidal *Salmonella* aortitis in a transplant patient. *Saudi Journal of Kidney Diseases and Transplantation*. 2002;13(4):501–505. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
5. Fernández Guerrero M. L., Aguado J. M., Arribas A., Lumbreras C., de Gorgolas M. The spectrum of cardiovascular infections due to *Salmonella* enterica: a

- review of clinical features and factors determining outcome. *Medicine*. 2004;83(2):123–138. [PubMed] [Google Scholar]
6. Chen P. L., Lee C. C., Li C. Y., et al. A simple scoring algorithm predicting vascular infections in adults with nontyphoid *Salmonella* bacteremia. *Clinical Infectious Diseases*. 2012;55(2):194–200. doi: 10.1093/cid/cis381. [PubMed][CrossRef] [Google Scholar]
 7. Fernández Guerrero M. L., Aguado J. M., Arribas A., Lumbreras C., de Gorgolas M. The spectrum of cardiovascular infections due to *Salmonella enterica*: a review of clinical features and factors determining outcome. *Medicine*. 2004;83(2):123–138. [PubMed] [Google Scholar]
 8. Chen P. L., Lee C. C., Li C. Y., et al. A simple scoring algorithm predicting vascular infections in adults with nontyphoid *Salmonella* bacteremia. *Clinical Infectious Diseases*. 2012;55(2):194–200. doi: 10.1093/cid/cis381. [PubMed][CrossRef] [Google Scholar]

CASO CLÍNICO N.º 3

TÍTULO: “¿QUIÉN IMITA A LA GRAN IMITADORA?”

Serantes Gómez, David, Izquierdo Martínez, Aida, Duarte Millán, Miguel.

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada

Palabras clave: ascitis, hidroneumotórax, endometriosis

Historia clínica: Mujer de 23 años, natural de Nigeria con último viaje hace un mes y sin antecedentes salvo úlcera péptica, acude a Urgencias por dolor en hemitórax derecho de inicio brusco hace cuatro días, asociando escasa tos no productiva y vómitos puntuales, alguno con restos hemáticos. Niega fiebre, pérdida de peso, sudoración nocturna u otros síntomas. No convive con personas enfermas ni en ambientes poco ventilados.

Exploración física inicial:

- Tª 37.3°C, FC 108 lpm, TA 117/57 mmHg, SpO2 96% basal
- Buen estado general. Alerta, atenta y orientada. No palidez mucocutánea.
- Auscultación cardíaca: regular, sin soplos
- Auscultación pulmonar: afonosis en base derecha; en el resto de campos, murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos
- Abdomen: blando y depresible, doloroso a la palpación profunda en epigastrio, sin irritación peritoneal. No se palpan masas ni megalias.
- Miembros superiores e inferiores: sin alteraciones.

Pruebas complementarias: La analítica inicial mostraba niveles de creatinina, enzimas hepáticas, electrolitos, lactato deshidrogenasa y hormonas tiroideas normales. Tan solo destacaba una proteína C reactiva 7.76 mg/dl (< 1 mg/dl) y anemia normocítica leve con hemoglobina 11.2 g/dl (12-16 g/dl), sin otras citopenias.

El electrocardiograma era normal. La radiografía de tórax revela un gran hidroneumotórax derecho ([imagen 1](#)), que se confirma por tomografía computarizada toracoabdominal, donde, además, se detectan pequeñas opacidades pulmonares inespecíficas en vértice pulmonar derecho y abundante líquido ascítico con nodularidad de partes blandas en epiplón mayor, sugestivas de implantes peritoneales ([imágenes 2, 3 y 4](#)). No se observan adenopatías ni tumoraciones en vísceras macizas.

Los estudios microbiológicos iniciales (antigenurias de Legionella y neumococo, y serologías de VIH y virus de hepatitis B y C) fueron negativos. Se coloca drenaje endotorácico (DET) extrayendo un líquido pleural de aspecto hemático y que cumplía criterios de Light de exudado, con glucosa normal, ADA 17 U/L (< 43), 792.800 hematíes/microlitro y 7.000 leucocitos/microlitro (62% polimorfonucleares). El líquido ascítico obtenido por paracentesis también era hemorrágico, con gradiente albúmina sérica-ascítica (GASA) 0.4 g/dl, 1.621.100 hematíes/microlitro y 2.290

leucocitos/microlitro (52% mononucleares). En líquidos pleural y ascítico los cultivos fueron estériles, el Gram y la PCR de *Mycobacterium tuberculosis* fueron negativas, y las citologías fueron negativas para malignidad. Se realizó una broncoscopia sin encontrar lesiones en la vía respiratoria. El Gram, cultivo, tinción de bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR), PCR de *M. tuberculosis* y la citología en broncoaspirado, lavado broncoalveolar y catéter telescopado también fueron negativas.

Evolución: Tras la colocación del DET se logró una lenta reexpansión del hidroneumotórax. El análisis microbiológico y citológico del líquido pleural se repitió en dos ocasiones, siendo de nuevo negativo. Las analíticas mostraban una elevación discreta del CA125 y CA19.9, por lo que Ginecología realizó una ecografía transvaginal, sin encontrar patología anexial.

Finalmente se decidió realizar laparoscopia exploradora. La PCR de *M. tuberculosis*, el cultivo y la citología del líquido peritoneal fueron negativos. Durante la intervención se biopsiaron un nódulo supraumbilical subcutáneo y una adherencia de epiplón a pared abdominal que presentaba implantes vascularizados. La anatomía patológica de ambas muestras fue compatible con endometriosis.

Diagnóstico: Endometriosis torácica y abdominal, causando hidroneumotórax y ascitis.

Discusión: En resumen, una mujer nigeriana de 23 años inmunocompetente acude por dolor agudo en hemitórax derecho, sin fiebre ni otra clínica sistémica. Analíticamente presenta ligera elevación de reactantes de fase aguda y los hallazgos radiológicos muestran un hidroneumotórax derecho y ascitis con imágenes que sugieren implantes peritoneales. El diagnóstico diferencial puede enfocarse a partir del análisis de los líquidos pleural y ascítico. En nuestro caso, ambos eran exudados sanguinolentos.

La sospecha inicial, dadas la edad y procedencia de la paciente, fue la tuberculosis, que puede causar neumotórax, derrame pleural y ascitis. La confirmación microbiológica de esta entidad es difícil considerando la limitada sensibilidad de los análisis bioquímicos y microbiológicos en líquidos pleural y ascítico y en muestras respiratorias. No obstante, es raro que la tuberculosis cause hemotórax o ascitis hemorrágica. Un líquido ascítico hemorrágico suele deberse a una paracentesis traumática, pero si no se aclara durante la recogida sugiere como primera posibilidad una neoplasia. Otras causas de ascitis con GASA < 1.1 g/dl, como las infecciosas, autoinmunes, síndrome nefrótico, mixedema hipotiroideo o asociadas a procesos gastrointestinales, no suelen tener aspecto hemático. La ascitis secundaria a endometriosis suele ser rojiza o marronácea y antes de diagnosticarla suele sospecharse malignidad (1). Entre las causas de hemotórax espontáneo destacan las neoplasias intratorácicas, las rupturas de vasos intratorácicos o de malformaciones arteriovenosas pulmonares, el infarto pulmonar, las coagulopatías y la endometriosis torácica (ET).

La endometriosis se debe a la presencia de tejido endometrial ectópico y suele afectar a la pelvis (ovarios, fondo de saco, ligamentos redondos, ligamentos sacrouterinos...), pero puede haber implantes de endometrio en abdomen, periné, tórax, cerebro y piel. La localización extrapélvica más frecuente es la torácica, que puede afectar a la pleura, el parénquima, el diafragma o los bronquios, presentándose en forma de neumotórax (70-80%), hemotórax (15%), hemoptisis (7%) y nódulos pulmonares (2-6%). La menstruación retrógrada y subsecuente migración diafragmática de las células endometriales es la principal hipótesis patogénica y explicaría tanto la presencia de implantes diafragmáticos como el hecho de que la mayoría de neumotórax y hemotórax asociados a la endometriosis sean de localización derecha (2). El neumotórax suele ser catamenial, con aparición de los síntomas 24 horas antes o 72 horas después del inicio de la menstruación, y a menudo es recurrente.

El diagnóstico de la ET es complejo y a menudo es incidental durante la evaluación toracoscópica de pacientes con neumotórax. Los niveles de CA125 y CA19-9 pueden estar elevados, pero su sensibilidad y especificidad es baja. El análisis bioquímico y citológico del líquido pleural puede apoyar el diagnóstico, siendo útil la detección por inmunohistoquímica de receptores de estrógenos y progestágenos. Algunos datos radiológicos como los nódulos pleurodiafragmáticos también pueden orientar la sospecha, pero la toracoscopia video-asistida es el procedimiento diagnóstico definitivo, pues permite biopsiar los implantes endometriales y, además, realizar medidas terapéuticas como la pleurodesis. (3)

El tratamiento de la ET comprende el manejo específico de las complicaciones (drenaje, valorando bullectomía, pleurodesis, resección de implantes y/o reparación diafragmática en neumotórax recurrentes o refractarios) y el tratamiento hormonal supresor (progestágenos o agonistas de GnRH).

Conclusiones: La endometriosis puede tener manifestaciones extrapélvicas y debe sospecharse en mujeres en edad reproductiva que presenten neumotórax catamenial, hemotórax atraumático o ascitis hemorrágica, una vez excluidas otras etiologías más prevalentes como las infecciosas o las neoplásicas.

Bibliografía:

1. Gungor T, Kanat-Pektas M, Ozat M, Zayifoglu Karaca M. A systematic review: endometriosis presenting with ascites. Arch Gynecol Obstet [Internet]. 2011 [citado el 15 de abril de 2023];283(3):513–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20821226/>
2. Hirata T, Koga K, Osuga Y. Extra-pelvic endometriosis: A review. Reprod Med Biol [Internet]. 2020 [citado el 15 de abril de 2023];19(4):323–33. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33071634/>
3. Clinical features, diagnostic approach, and treatment of adults with thoracic endometriosis [Internet]. Medilib.ir. [citado el 15 de abril de 2023]. Disponible en: <https://www.medilib.ir/uptodate/show/6687>



Imágenes 1 y 2. Hidroneumotórax derecho causando atelectasia pasiva.



Imágenes 3 y 4. Abundante líquido ascítico y nodularidad de partes blandas con ingurgitación vascular en epiplón mayor (*flecha*).

CASO CLÍNICO N.º 4

TÍTULO: “LA NAVAJA DE OCKHAM”

Marcelles de Pedro Alejandro¹, Rodríguez Gallardo Laura¹, Miguel Álvarez Sara¹, Maceín Rodríguez Alejandro¹, Sendín Martín Vanesa²

¹Residente de tercer año de Medicina Interna del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

²Facultativo Especialista de Área de Medicina Interna del Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

PALABRAS CLAVE: Hipoperfusión, Estenosis Aórtica, LDH.

RESUMEN

Varón de 72 años que acude a Urgencias por disnea y aumento del perímetro en miembros inferiores. Comenzó con la clínica hacía 20 días, y había acudido a un hospital privado donde le habían diagnosticado de Insuficiencia Cardíaca (IC) con Fibrilación Auricular (FA) y comenzado tratamiento con edoxabán y medicación para la IC, aconsejando consultar al alta con Cardiología. A la exploración física destacan signos de insuficiencia cardíaca con FA con respuesta ventricular rápida. Analíticamente se objetiva elevación de transaminasas, fracaso renal agudo y derrame pleural derecho y elevación de LDH. Inicialmente ingresa en Medicina Interna desde donde se interconsulta a Cardiología quienes realizan ecocardiograma que confirma la presencia de estenosis aórtica grave que condiciona bajo gasto cardíaco. Una vez en planta de Cardiología el paciente presenta episodio compatible con ictus de probable etiología cardioembólica y afectación basilar, siendo trasladado a planta de Patología Cerebrovascular. Tras estabilización vuelve a Cardiología, realizándose un cateterismo donde se observa lesión grave de descendente anterior (DA) media y moderada de coronaria derecha (CD) distal. Se presenta en sesión y se decide intervención quirúrgica con revascularización de coronarias y sustitución valvular de aorta y mitral.

CASO CLÍNICO

Varón de 72 años que acude por disnea y aumento del perímetro en miembros inferiores de 20 días de evolución.

Presentaba hipertensión arterial como único factor de riesgo cardiovascular, sin ningún otro antecedente de interés. No tomaba medicación previamente ni había tenido ingresos hospitalarios u otro contacto médico.

Previo a la llegada a nuestro hospital, el paciente había visitado un centro privado, donde se le diagnosticó de FA con respuesta ventricular rápida e IC. Dada la limitación económica del paciente no se pudo llevar a cabo todo el estudio, quedando pendiente en el momento del alta la realización de ecocardiograma transtorácico y cateterismo cardíaco. Fue dado de alta con medicación optimizada para la IC y edoxabán como tratamiento anticoagulante.

En Urgencias se realiza análisis de sangre, donde destaca elevación de transaminasas con predominio de las enzimas de citólisis, con alanina aminotransferasa de 1132 U/L (3.0 - 50.0), aspartato aminotransferasa 1051 U/L (3.0 - 50.0), un fracaso renal agudo con creatinina de 1.47 mg/dL (0.67 - 1.17), un NT-proBNP de 4736 pg/mL (0.0 - 125.0) y una lactato deshidrogenasa (LDH) de 1317 U/L (208.0 - 378.0), sin elevación de troponinas. Asimismo se realiza radiografía de tórax, donde se objetiva derrame unilateral derecho moderado. En el electrocardiograma realizado presentaba fibrilación auricular con frecuencia de 120 latidos por minuto sin alteraciones de la repolarización.

Desde Urgencias se decide ingreso en Medicina Interna con los siguientes diagnósticos: primer episodio de IC en contexto de FA de novo con respuesta ventricular rápida, fracaso renal agudo congestivo en contexto de IC, alteración del perfil hepático sugerentes de hepatitis aguda (solicitando virus hepatotropos), derrame pleural unilateral derecho con IC como primera posibilidad diagnóstica sin poder descartar etiología maligna ante elevación de LDH y siendo unilateral.

Una vez en planta de Medicina Interna se reinterroga y explora al paciente, hallando un soplo sistólico panfocal de intensidad elevada. Dada la compatibilidad analítica y clínica del cuadro con un bajo gasto ocasionado por valvulopatía o por fallo de bomba, se decide interconsultar a Cardiología de

guardia quienes realizan ecocardiograma transtorácico donde se visualiza valvulopatía doble mitral y aórtica, siendo la estenosis aórtica grave la causante del síndrome de fracaso multiorgánico asociado, con disfunción ventricular secundaria. Se decide traslado a la planta de Cardiología, y una vez allí el paciente presenta disimetría y desviación de la mirada. Es valorado por Neurología, que tras realización de angio-TC sin hallazgos significativos, queda como etiología más probable la cardioembólica, con émbolo en arteria basilar repermeabilizado espontáneamente. Una vez resuelto el episodio vuelve a planta de Cardiología donde se completa el estudio, revelando lesión de DA media y CD. En ecocardiograma transesofágico se confirma la doble lesión aórtica y mitral, con insuficiencia mitral grado III/IV. Se realiza cirugía cardíaca para revascularización y en el procedimiento se completa con sustitución valvular de ambas válvulas afectas.

DISCUSIÓN

La enfermedad cardíaca valvular degenerativa es común y es la tercera causa más frecuente de enfermedad cardíaca después de la hipertensión y la enfermedad de las arterias coronarias en los países desarrollados con poblaciones que envejecen. La estenosis aórtica (EA) es la más común. En este caso se trata de una estenosis aórtica de bajo flujo y bajo gradiente, que asociado a la disfunción ventricular del paciente propició un bajo gasto cardíaco, con afectación multiorgánica. Este tipo de EA es la que está asociada a una mayor mortalidad y peor pronóstico.

Las posibles complicaciones de la EA son insuficiencia cardíaca por disfunción ventricular, hipertensión pulmonar por aumento de las presiones de llenado del ventrículo izquierdo, muerte súbita cardíaca (entre el 8 y el 34% en EA sintomática), arritmias, endocarditis, tendencia al sangrado (incluido el sangrado intestinal crónico que a menudo se asocia a angiodisplasia) y fenómenos embólicos. Nuestro paciente padeció hasta tres de estas complicaciones derivadas de la valvulopatía, añadiendo el fracaso multiorgánico por hipoperfusión (con hepatitis y fracaso renal agudo) y el ictus de probable etiología cardioembólica.

Lo llamativo del caso fue lo esencial del cambio de enfoque realizado en la planta respecto a los diagnósticos diferenciales iniciales, que permitieron identificar oportunamente el problema y atajar mayores complicaciones.

La cirugía es el tratamiento de elección de los pacientes con EA sin comorbilidades asociadas y con buena reserva funcional, reservándose el implante de la prótesis tipo TAVI a aquellos no candidatos inicialmente a cirugía o que presentan mayor comorbilidad.

CONCLUSIONES

- Si existe una única solución que explica todas las situaciones clínicas de un paciente, suele ser la correcta.
- La EA es una patología muy común y potencialmente muy grave que puede cursar con disfunción ventricular, bajo gasto, síncope e incluso la muerte, siendo de peor pronóstico la EA de bajo gradiente y bajo flujo.
- El tratamiento de elección es la cirugía de reemplazo valvular, quedando reservado el implante de prótesis tipo TAVI para aquellos pacientes no candidatos a cirugía o con mayores comorbilidades.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Iung B, Baron G, Butchart EG, et al. A prospective survey of patients with valvular heart disease in Europe: The Euro Heart Survey on Valvular Heart Disease. *Eur Heart J* 2003; 24:1231.
- 2- Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, et al. 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2021; 143:e72.
- 3- Pibarot P, Dumesnil JG. Low-flow, low-gradient aortic stenosis with normal and depressed left ventricular ejection fraction. *J Am Coll Cardiol* 2012; 60:1845.

- 4- Sorgato A, Faggiano P, Aurigemma GP, et al. Ventricular arrhythmias in adult aortic stenosis: prevalence, mechanisms, and clinical relevance. *Chest* 1998; 113:482.

CASO CLÍNICO Nº 5

Título: Las Crónicas de la Hiponatremia: el despiste, el hallazgo y el tolvaptán que la remontó.

Fátima Carrasco Valero, Judith Ortiz Sánchez, Irene Hidalgo Hernández, Teresa García López de Asiaín, Sheherezade Gallego Nieto.

Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de Torrejón, Torrejón de Ardoz (Madrid).

Palabras Clave: Hiponatremia, Secreción inadecuada de ADH (SIADH), Carcinoma microcítico de pulmón

Cuerpo del caso

Historia Clínica

Varón de 74 años, sin alergias medicamentosas conocidas.

Antecedentes médicos: hábito tabáquico con índice paquete/año (IPA) 70, hipertensión arterial en tratamiento con telmisartán/hidroclorotiazida 80mg/20mg, aneurisma de aorta ascendente de 55mm en seguimiento por Cirugía Cardíaca (pendiente intervención quirúrgica) y deterioro cognitivo incipiente en estudio por Neurología desde enero 2023.

Acude a Servicio de Urgencias por inatención marcada de varios días de evolución. El paciente expresa dificultad para mantener y comprender conversaciones fluidas junto con astenia intensa. Además, su familia refiere, bradipsiquia y bradilalia.

Último cambio en la medicación hace dos semanas: adición de tiazida al tratamiento antihipertensivo.

No fiebre. No clínica cardiorrespiratoria, digestiva, urológica o de otra índole. No infecciones, caídas ni traumatismos recientes. No consumo de alcohol u otros tóxicos.

Exploración física en Servicio de Urgencias:

Constantes: Tª36.3°C, Tensión Arterial 148/81mmHg, Frecuencia Cardíaca 80lpm, Saturación O₂ 94%basal.

Buen estado general, normocoloreado, normoperfundido y normohidratado. Eupneico en reposo.

- Exploración neurológica: destaca inatención moderada y ligera bradipsiquia. Deambulación con braceo disminuido, ligeramente propulsado. Resto sin alteraciones.
- Auscultación cardiopulmonar: latido rítmico, sin soplos ni extratonos. Murmullo vesicular conservado.
- Exploración abdominal: ruidos hidroaéreos presentes y normales. Abdomen globuloso, no doloroso. No masas ni megalias. No signos de irritación peritoneal ni ascitis.
- Exploración miembros inferiores: no edema ni signos de trombosis venosa. Pulsos pedios presentes y simétricos.

Pruebas Complementarias:

1- Pruebas de laboratorio:

a) Bioquímica sanguínea

** Glucosa 77 mg/dl [60 - 110], Urea 22 mg/dl [15 - 50], Creatinina 0.5 mg/dl [0.7 - 1.3], Bilirrubina total 1.1 mg/dl [0.2 - 1.2], Ácido Úrico 3.2 mg/dl [3.4 - 7], Proteínas totales 6.1 g/dl [6.4 - 8.2], Albúmina 3.6 g/dl [3.5 - 5.2], Calcio 8.2 mg/dl [8.2 - 10.6], Calcio Corregido 8.52 mg/dl, ASAT (GOT) 41 UI/l [15 - 37], ALAT (GPT) 88 UI/l [30 - 65], GGT 33 UI/l [15 - 85], Sodio 117 mEq/l [135 - 147], Potasio 4.5 mEq/l [3.5 - 5.1], Cloro 85 mEq/l [98 - 107], Proteína C reactiva (alta sensibilidad) 0.48 mg/dl [...-0.500].

b) Hemograma

** Leucocitos totales $7.47 \cdot 10^3/\mu\text{l}$ [3.6-10.5], Hemoglobina 13.8g/dl [12.5-17.2], Hematocrito 37.4% [37-49], Volumen corpuscular medio 76.95fl [80.0-101.0], Hemoglobina corpuscular media 28.40pg [27-34], %linfocitos 22.9 [20-44], %monocitos 9.2 [2-9.5], %segmentados 67.1 [42-77], %eosinófilos 0.7 [0.5-5.5], %basófilos 0.1 [0.0-2.3], RDW 11.5% [11.5-14], Plaquetas totales $180 \cdot 10^3/\mu\text{l}$ [140-370], Volumen plaquetar medio 9.4fl [5.9-9.9]

c) Estudio Orina:

** Sistemático: Densidad 1022 [1004-1030], pH 5.5 [5-8]. Proteinuria, glucosuria, hematuria, nitruria y leucocituria: negativo

** Sedimento: negativo

** Bioquímica: Sodio 55mEq/l. Potasio: 81.5mEq/l. Cloro: 38mEq/l.
Osmolalidad: 826 mOsm/Kg [50-600]

2- Pruebas de imagen:

- a) Radiografía torácica: se observa imagen pseudonodular en base izquierda sin otras alteraciones en parénquima pulmonar.
- b) TC craneal urgente: atrofia corticosubcortical difusa y ampliación proporcional del sistema ventricular, ya conocidos. No signos de sangrado agudo, colecciones, lesiones focales ni otras alteraciones.

Evolución:

Tras confirmar hiponatremia con nuevos análisis (Na 117 mEq/l), ingresa en Medicina Interna para estudio de hiponatremia hipoosmolar euvolémica de cronología incierta (última analítica octubre 2022: Na 141 mEq/l).

Se realiza estudio hormonal, presentando niveles normales de TSH y cortisol. Se decide retirada de tiazida iniciada recientemente, sospechando que fuera la causa de hiponatremia^[1]. Sin embargo, los niveles no se corrigen, persistiendo hiponatremia grave.

Debido a la imagen pseudonodular visualizada en la radiografía de tórax se solicita TC torácico con los siguientes hallazgos:

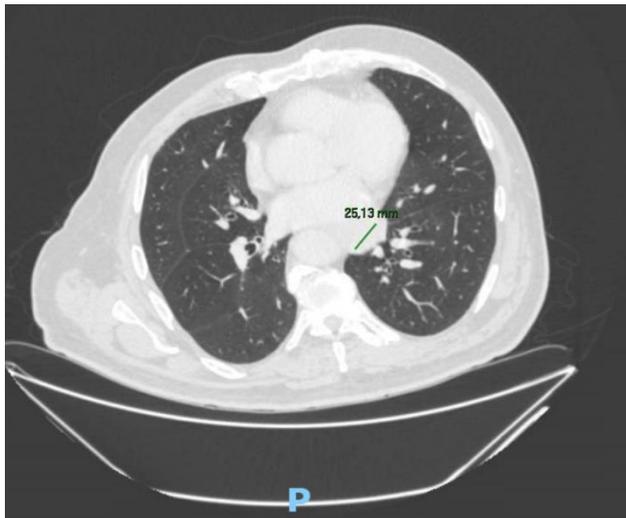


Figura 1. TC torácico. Masa mediastínica (25.13mm) adyacente a pared esofágica.

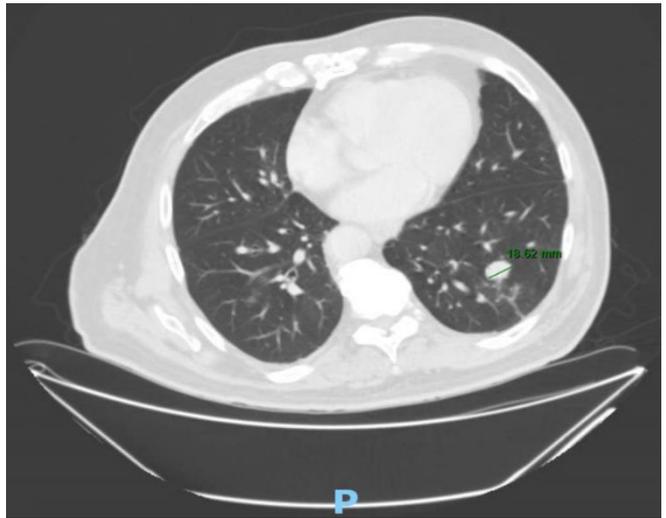


Figura 2. TC torácico. Nódulo pulmonar (18.34mm) en lóbulo inferior izquierdo (LII).

Con lo objetivado, se solicita PET-TC observando una lesión nodular en LII (SUVmax 6.46) de 1.2x1.8cm y una lesión de partes blandas a nivel paramediastínico izquierdo adyacente a tercio distal del esófago (SUVmax 9.44) de 3.3x2.4cm, ambas lesiones sugestivas de malignidad. Asimismo, se objetiva aumento patológico de captación en hemicuerpo vertebral derecho de D5 (SUVmax 5.95); recomendándose realizar una Resonancia Magnética (RM) de columna para descartar malignidad.

Se completa estudio con RM de columna que confirma los hallazgos del PET-TC:



Figura 3. RM dorsolumbar. Imágenes nodulares hiperintensas en T9, T10, T12, L1, L3 y L5.

Se realiza punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de la masa paraesofágica mediante ecoendoscopia, mostrando en estudio anatomopatológico datos compatibles con carcinoma microcítico de pulmón.

Para el tratamiento de la hiponatremia, inicialmente se realiza restricción hídrica y se administra suero salino hipertónico en infusión lenta durante varios días. Posteriormente, ante ausencia de respuesta, se añade urea, persistiendo hiponatremia a pesar de mejoría (Na 120-126mEq/l). Se decide iniciar tolvaptán 7.5mg con lo que la natremia consigue, finalmente, normalizarse (Na 136mEq/l).

Diagnóstico:

- Carcinoma microcítico de pulmón estadio IV.
- Hiponatremia hipoosmolar normovolémica secundaria a SIADH en contexto de lo previo.

Discusión:

La hiponatremia es el trastorno electrolítico más frecuente de la práctica clínica [2]. Se produce por alteración en los mecanismos que regulan el agua y las manifestaciones clínicas suelen consistir en sintomatología neurológica (desde inatención como en el caso del paciente, hasta crisis convulsivas o coma).

Para el manejo diagnóstico es importante realizar un estudio sistemático en el que se valore: osmolalidad plasmática, estudio bioquímico de orina y volemia del paciente [3] (Figura 4).

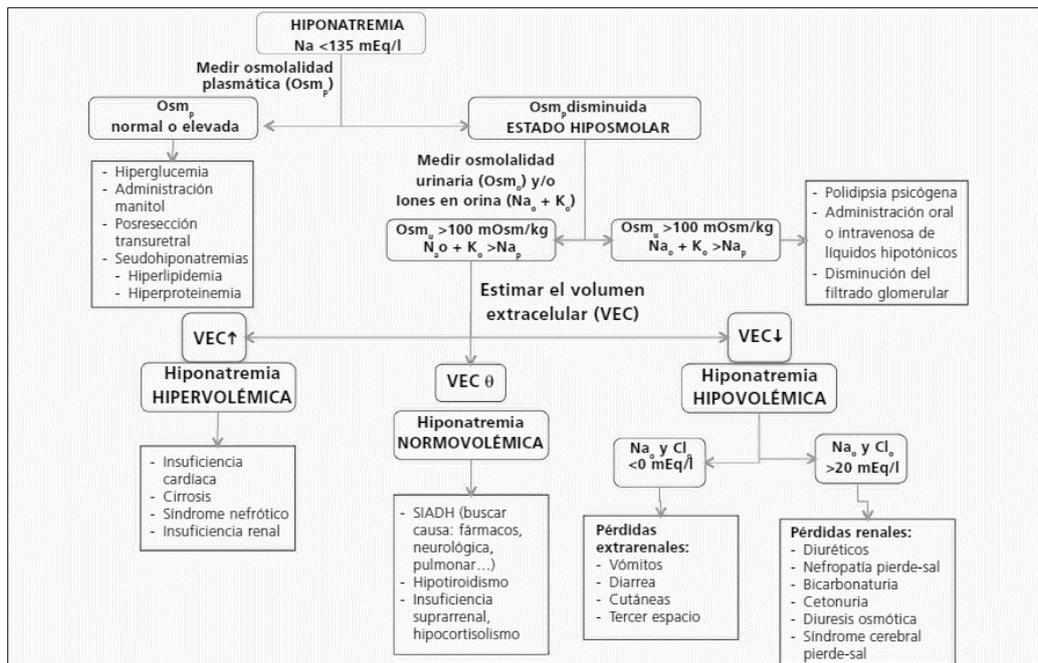


Figura 4. Algoritmo diagnóstico de hiponatremia[3]

En este caso, se trata de una hiponatremia hipoosmolar euvolémica. Si descartado el origen hormonal se sospecha que sea secundaria a SIADH, se debe buscar su causa. Primero debe descartarse etiología farmacológica suspendiendo toda medicación susceptible a producir hiponatremia (lo más frecuente es por diuréticos tiazídicos[3]). Si, como en el caso presentado, no se obtiene corrección, deben sospecharse otras etiologías como neoplasias o patología pulmonar [2], que requerirán un estudio de extensión (en este caso se realizó TC torácico, PET-TC y RM columna, consiguiendo confirmar origen neoplásico de SIADH).

En cuanto al manejo terapéutico, éste varía según se trate de evolución aguda o crónica. En caso de hiponatremia crónica deberemos tener en cuenta la velocidad de corrección de la natremia (4-6mEq/l/día) para evitar complicaciones como el síndrome de desmielinización osmótica[2].

En este paciente no había certeza de si la evolución era aguda o crónica. Teniendo en cuenta que varios meses antes los valores de natremia eran normales, así como la intensidad leve de la clínica neurológica del paciente, se consideró hiponatremia

crónica y se inició tratamiento^[4]: se realizó restricción hídrica y se administró suero salino hipertónico en infusión lenta y urea durante una semana. Sin embargo, fue la administración de tolvaptán lo que consiguió la normalización de la natremia. Esto es debido a que el tolvaptán es un fármaco antagonista competitivo de los receptores de la vasopresina que, por su actuación sobre los receptores V2 de las células localizadas en el túbulo colector renal, induce la eliminación de agua libre sin afectar a la eliminación de electrolitos.

Conclusiones:

- La hiponatremia es el trastorno electrolítico más habitual en el medio hospitalario y se manifiesta principalmente con clínica neurológica.
- El abordaje diagnóstico incluye: confirmación de la hiponatremia, evaluación de osmolalidad plasmática y urinaria, valoración iónica urinaria y volemia del paciente.
- Dentro del abordaje diagnóstico, si la hiponatremia es secundaria a SIADH se debe descartar principalmente causa farmacológica, hormonal y neoplásica.
- El abordaje terapéutico incluye restricción hídrica, administración de suero salino hipertónico, urea y, en última instancia, tolvaptán. Si la hiponatremia es crónica, debe aproximarse la natremia plasmática a un nivel de seguridad (Na 120-126mEq/l) paulatinamente (4-6mEq/24h) para evitar complicaciones como el síndrome de desmielinización osmótica.

Bibliografía:

[1]- Pedrós C, Arnau JM. Drug-induced hyponatraemia and SIADH. Rev Esp Geriatr Gerontol [Internet]. 2010;45(4):229–31.

DOI: 10.1016/j.regg.2010.03.010

[2]- Alcázar R, Tejedor A, Quereda A. Fisiopatología de las hiponatremias. Diagnóstico diferencial. Tratamiento. Nefrología Sup Ext 2011;2 (6): 3-12
DOI:10.3265/NefrologiaSuplementoExtraordinario.pre2011.Sep.11170

[3]- Alcázar R, Albalade M, de Sequera P. Aspectos actuales en el tratamiento del síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética. Los antagonistas de los receptores de la vasopresina en el tratamiento de los trastornos del agua. Nefrología

Sup

Ext

2011;2(6):75-83.

DOI:10.3265/NefrologiaSuplementoExtraordinario.pre2011.Sep.11152

[4]- Runkle I, Villabona C, Navarro A, Pose A, Formiga F, Tejedor A et al. Tratamiento de la hiponatremia secundaria al síndrome de secreción inadecuada de la hormona antidiurética: algoritmo multidisciplinar. Nefrología (Madr.) [Internet]. 2014; 34(4): 439-450. DOI: 10.3265/Nefrologia.pre2014.Apr.12220.

CASO CLÍNICO N.º 6

TÍTULO: “CUANDO EL DOLOR SUPERA LA LESIÓN: UN CASO DE ÚLCERAS CUTÁNEAS CON MALA EVOLUCIÓN”

Marina Valenzuela Espejo, Cristina Lavilla Olleros, Irene Molina López, Alejandra García García, Jose María de Miguel Yanes.

Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 84 años con antecedentes médicos de hipertensión arterial, estenosis arteria carótida interna y exfumador desde hace más de 20 años con probable afectación pulmonar, sin haberse completado estudios al respecto.

Refiere úlceras en miembros inferiores de tres meses de evolución con mal control del dolor a pesar de tratamiento con opioides. En seguimiento previo por unidad del dolor crónico (UDC) y consultas externas de cirugía vascular por úlceras muy dolorosas que no se corresponden con el patrón típico de insuficiencia venosa crónica y sin características isquémicas (pulsos conservados, dolor en reposo).

En cuanto a la exploración física, el paciente se mantiene en todo momento hemodinámicamente estable y afebril. Auscultación cardiopulmonar normal y exploración abdominal sin alteraciones. En miembros inferiores, pulsos conservados a todos los niveles, presenta en miembro inferior izquierdo, lesiones de 2-3 cm en ambos lados de tercio inferior de la pierna, no exudativas, con costra seca y sin signos inflamatorios asociados, acompañado de importante edema hasta rodilla.

Ingresa en planta de dermatología para cura de úlceras con interconsulta a medicina interna.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Análisis de sangre:** macrocitosis con VCM 102 fL (80-90) sin anemia, resto hemograma normal. Función renal preservada, perfil hepatobiliar sin alteraciones. Iones en rango. Vitamina B12, folato y vitamina D en rango. Hipotiroidismo subclínico con TSH 9.35 mUI/L (0.35-4.94) y T4 1.1 ng/dL (0.7-1.5). Hiperparatiroidismo primario con PTH 87 ng/L (15-68) con calcio corregido por proteínas normal 8.8 mg/dL (8.8-10.2). Proteinograma compatible con proceso inflamatorio. Ferritina elevada 933 mcg/L (22-274) en contexto

inflamatorio. Hemoglobina glucosilada 5.2%. Autoinmunidad (ANCA, ANA, anti-DNA, cribado conectivopatías) negativa. Complemento normal. Factor reumatoide negativo. Crioglobulinas negativas. Anticuerpos antifosfolípidos negativos. Anticuerpos HBs positivos, serología VHC, VIH y sífilis negativa.

- **Ecografía doppler de miembros inferiores:** doppler continuo en arterias pedia y peronea con ondas bifásicas de buena amplitud, en arteria tibial posterior ondas monofásicas de amplitud media. No se realiza ITB por dolor a la palpación en pierna. Se descarta TVP a nivel femoral, poplíteo y sural. Safena externa e interna permeables y competentes.
- **Biopsia cutánea:** epidermis hiperplásica de aspecto reactivo con áreas de erosión y dermis con signos de necrosis hemorrágica que sugieren origen isquémico y que afecta al espesor completo de la biopsia; sin imágenes de vasculitis, trombos o émbolos

EVOLUCIÓN

Durante su estancia en la planta de dermatología se inicia tratamiento antibiótico por sospecha de sobreinfección y tratamiento específico con tiosulfato lunes, miércoles, viernes y alprostadil cada 12 horas.



Figura 1. La imagen A corresponde al aspecto de las lesiones al ingreso en planta. La imagen B corresponde al seguimiento 5 semanas después del inicio del tratamiento. Se aprecia una clara mejoría de las lesiones cutáneas, si bien el aspecto más destacable era el buen control del dolor.

(HDD) de medicina interna con tiosulfato y alprostadil tres días a la semana (lunes,

miércoles, viernes) y curas en consulta de úlceras de su centro de especialidades dos días a la semana (martes, viernes). Después de aproximadamente 5 semanas de tratamiento, el paciente presenta una evolución muy favorable tanto del dolor como del aspecto de las lesiones, planteándose el fin de tratamiento específico. En cuanto a la evolución analítica, también es favorable presentando cada vez menos reactantes de fase aguda, únicamente presenta leve hipocalcemia con calcio libre normal e hipofosfatemia que se suplementa al alta.

DIAGNÓSTICO

Dadas las características de las lesiones y la buena evolución al tratamiento médico se establece el diagnóstico de úlceras arterioloescleróticas en paciente con función renal normal.

TRATAMIENTO

- **Cobertura antibiótica** con amoxicilina-clavulánico 8 días.
- **Analgesia** con paracetamol + metamizol + amitriptilina 10mg + gabapentina 300mg c/12h + fentanilo transdérmico 50mcg c/72h + rescates de morfina 3-5mg SC previo a las curas. Los opiáceos fueron retirándose progresivamente durante el seguimiento dado el buen control del dolor.
- **Tratamiento específico para las úlceras:** tiosulfato 25mg IV lunes, miércoles, viernes (primera dosis 5.10.22) + alprostadil 40mcg IV c/12 horas (durante 9 días 6.10.22-14.10.22). Posteriormente en hospital de día continúa con tiosulfato IV 25mg + alprostadil 60mcg (lunes, miércoles, viernes). Curas con sevoflurano en hospital y consulta de úlceras.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La calcifilaxis es un síndrome raro y potencialmente mortal de calcificación vascular caracterizada por la oclusión de microvasos en el tejido adiposo subcutáneo y dermis y que tiene como resultado lesiones cutáneas isquémicas muy dolorosas. Una vez diagnosticada el pronóstico del paciente es pobre, generalmente la supervivencia es menor de un año y la causa más frecuente de muerte es la sepsis de origen cutáneo^{1,2}. Afecta típicamente a pacientes con enfermedad renal crónica avanzada (ERCA) en programa de hemodiálisis con una prevalencia del 1-4%³, pero también se puede dar en pacientes con enfermedad renal incipiente, daño renal agudo, trasplantados

renales, y, en más raras ocasiones, en pacientes con función renal normal¹. Debido a su rareza, la epidemiología de la calcifilaxis no urémica (CNU) es desconocida.

En ocasiones, el dolor precede a la aparición de las lesiones y se acompaña de hiperestesia. Constituye una importante pérdida de calidad de vida debido a la pérdida funcional y a las hospitalizaciones prolongadas por úlceras graves. En el caso de la CNU, las lesiones tienen una distribución periférica en el 50% de los casos, al contrario que en la calcifilaxis urémica en la cual hasta el 80% de las lesiones son centrales.

En cuanto a las causas de CNU, en una revisión sistemática que incluía 36 pacientes se encontraron el hiperparatioidismo primario (10 pacientes), las neoplasias malignas (8), la hepatopatía alcohólica (6) y las enfermedades del tejido conectivo (4) como causas más frecuentes del desarrollo de esta entidad en pacientes sin ERCA². Además, la obesidad, la diabetes mellitus y el uso de warfarina y corticoides se asociaron como factores de riesgo para la CNU^{1,2}. En el caso de nuestro paciente, el único hallazgo analítico que pudiese estar en relación con el desarrollo de CNU es el hiperparatiroidismo primario, en ausencia de hipercalcemia.

La histología característica consiste en calcificación, hiperplasia fibrointimal y trombosis en microvasos en el tejido adiposo subcutáneo y la dermis, a menudo acompañados de necrosis del tejido adiposo y epidérmico¹. No obstante, en pacientes con función renal normal, no siempre se encuentran calcificaciones en la biopsia y las alteraciones no son tan características por lo que recientemente se está implantando el término de úlceras arteriolescleróticas sobre el de calcifilaxis no urémica en estos pacientes.

Los tratamientos médicos más utilizados para la calcifilaxis son el tiosulfato de sodio (TS) y los bifosfonatos. El TS tiene efecto vasodilatador y quelante de sales de calcio. El alprostadil o prostaglandina E1 tiene efecto vasodilatador, antiagregante plaquetario y fibrinolítico y se ha descrito su uso como adyuvante para casos graves de calcifilaxis que no responden a tratamiento estándar con TS intravenoso. También han sido descritos en la literatura el uso de TS intralesional como tratamiento local y el oxígeno hiperbárico para mejorar la cicatrización^{3,4}.

La CNU es una entidad que está aumentando su incidencia en los últimos años. Debe tenerse en cuenta en pacientes con las características descritas aun en ausencia de ERCA.

Es fundamental el diagnóstico precoz que dirija el tratamiento, así como realizar un manejo multidisciplinar en todo momento como lo fue en nuestro caso (cirugía vascular, dermatología, medicina interna (planta de hospitalización y hospital de día). Como en otros procesos, el hospital de día garantiza disminuir la estancia hospitalaria, y las complicaciones asociadas al proceso hospitalario (infecciones nosocomiales, síndrome confusional...), consiguiendo realizar un estrecho cuidado ambulatorio que favorece la recuperación precoz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nigwekar SU, Thadhani R, Brandenburg VM. Calciphylaxis. *N Engl J Med* [Internet]. 2018;378(18):1704–14. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMra1505292>
2. Nigwekar SU, Wolf M, Sterns RH, Hix JK. Calciphylaxis from nonuremic causes: a systematic review. *Clin J Am Soc Nephrol* [Internet]. 2008;3(4):1139–43. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2215/CJN.00530108>
3. Gomes F, La Feria P, Costa C, Santos R. Non-Uremic Calciphylaxis: A Rare Diagnosis with Limited Therapeutic Strategies. *Eur J Case Rep Intern Med*. 2018 Dec 27;5(12):000986. doi: 10.12890/2018_000986. PMID: 30755998; PMCID: PMC6346971
4. Ossorio-García L, Jiménez-Gallo D, Arjona-Aguilera C, Linares-Barrios M. Tratamiento multimodal de la calcifilaxis con tiosulfato sódico, alprostadil y oxigenoterapia hiperbárica. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2016;107(8):695–7. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S000173101630059X>
5. Comunicación Varios [Internet]. *Revclinesp.es*. [citado el 19 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://www.revclinesp.es/es-congresos-xxxv-congreso-nacional-sociedad-espanola-15-sesion-varios-1363-calcifilaxis-no-uremica-causa-infrecuente-15265>

CASO CLÍNICO N.º 7

TÍTULO: NO ES OTRO “VULGAR” SÍNDROME ANÉMICO

Guiomar Hernández García

Hospital Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid

Palabras clave: proteinuria; hematuria; anemia.

HISTORIA CLÍNICA

Antecedentes personales

Varón de 72 años sin alergias medicamentosas conocidas. No hábitos tóxicos. No hipertensión arterial, no diabetes mellitus, dislipemia. Absceso renal izquierdo en diciembre 2022 precisando ingreso en el servicio de Urología, recibiendo antibioterapia con Amoxicilina – Clavulánico durante 21 días. Tratamiento habitual: Ezetrol 10 mg, 1 comprimido en cena.

Enfermedad actual

Cuadro clínico de un mes y medio de evolución (desde el alta del servicio de Urología) que ha ido empeorando consistente en anorexia, astenia, mareo inespecífico y disnea de mínimos esfuerzos. Asocia accesos de tos sin expectoración en la última semana y febrícula de 37.8°C en domicilio. No otra sintomatología a la anamnesis por aparatos.

Exploración física

Temperatura: 37°C. TA 111/62. FC 79 lpm. Saturación oxígeno GN 2 lpm 94 %. Buen estado general, bien hidratado y perfundido. Palidez mucocutánea. No lesiones cutáneas. No estigmas de endocarditis. No adenopatías occipitales, retroauriculares, axilares, inguinales. AC: rítmica, sin soplos. AP: MVC. Abdomen: blando, no doloroso a la palpación. No signos de irritación peritoneal. No hepato ni esplenomegalia. MMII: no edemas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Hemograma:** leucocitos 7500 10³/μL (4.5 - 11.0); **Neutrófilos %:** 88.8 % (50.0 - 70.0); **Linfocitos %:** 6.3 % (20.0 - 40.0); **Monocitos %:** 3.5 % (4.0 - 10.0), **HB:** 6.8 gr/dL (13.0 - 18.0); **HCT:** 22.0 % (41.0 - 53.0); **VCM:** 83.5 fl (80.0 - 90.0); **HCM:** 25.8 pg (26.0 - 30.0); **CHCM:** 30.8 gr/dL (31.0 - 34.0); **(*):** 17.8 % (12.0 - 14.0); % de hematies hipocromos (*): 4.40 (< 5.00);

PLAQUETAS: 385 $10^3/\mu\text{L}$ (150 - 400). Frotis:SIN ALTERACIONES.

Reticulocitos Abs: 0.090 $10^6/\mu\text{L}$ (0.024 - 0.085)

- **Hemostasia (Plasma):** APTT: 27.2 segundos (23.1 - 38.2); **Tiempo de protrombina: 17.4 segundos** (11.0 - 17.0); **INR: 1.33 (ratio)** (0.90 - 1.22); **Activ. protrombina: 66.0 %** (70.0 - 130.0).
- **Bioquímica:** Glucosa: 169 mg/dl (74 - 106); Urea: 112 mg/dl (18 - 46); Creatinina: 3.49 mg/dl (0.70 - 1.30); Filtrado glomerular estimado (CKD-EPI): 16.52 ml/min/1,73m² (> 60.00); Albúmina: 3.8 g/dl (3.2 - 4.8); Calcio: 9.4 mg/dl (8.7 - 10.4); Calcio corregido (albúmina): 9.6 mg/dl (8.7 - 10.4); GPT: 24 U/l (10 - 49); LDH: 162 U/l (120 - 246); CK: 31 U/l (46 - 171); pro-BNP: 2783.00 pg/ml (< 125.00); Bilirrubina Total: 0.55 mg/dl (0.30 - 1.20); Amilasa: 95 U/l (30 - 118); Lipasa: 187 U/l (73 - 393); Sodio: 136 mmol/l (132 - 145); Potasio: 5.5 mmol/l (3.5 - 5.3); Cloro: 102 mmol/l (98 - 107); Proteína C Reactiva: 158.0 mg/l (< 10.0).

HBA-1C EN SANGRE TOTAL: 5.2 % (4.6 - 6.0)

EEF Comentario: Patrón inflamatorio EEF en suero: Electroforesis capilar

Fracción: Albumina: 2.40 g/dl (4.02 - 4.76); **Fracción: Alfa 1: 0.56 g/dl** (0.21 - 0.35); **Fracción: Alfa 2: 1.16 g/dl** (0.51 - 0.85); Fracción: Beta I: 0.37 g/dl (0.34 - 0.52); **Fracción: Beta II: 0.71 g/dl** (0.23 - 0.47); **Fracción: Gamma: 1.40 g/dl** (0.80 - 1.35).

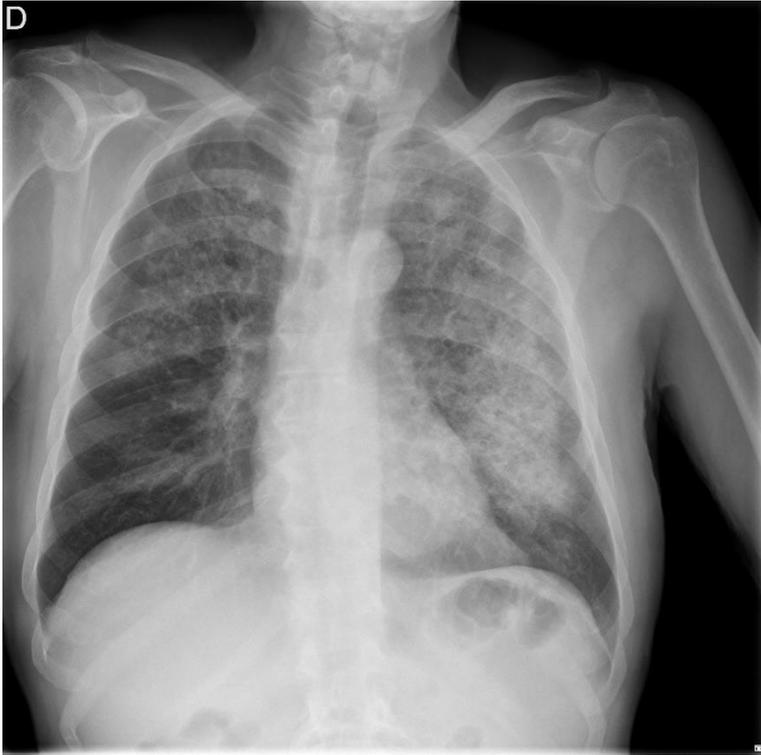
Ig G suero: 1450 mg/dl (688 - 1278); **Ig A suero: 790 mg/dl** (105 - 336); Ig M suero: 75 mg/dl (50 - 143); **Proteína C Reactiva: 145.7 mg/l** (< 10.0); **Prealbumina: 13.9 mg/dl** (19.0 - 33.0); Proteína Transp. Retinol: 5.9 mg/dl (3.0 - 6.0)

Hierro 18 ug/dl (10-45); vitamina B12 360 pg/ml (190-450); ferritina 287 ng/ml (260-370); **Transferrina: 146 mg/dl** (168 - 269); **IST 10**

- **Autoinmunidad:** Ac. anti Celulares (ANA): NEGATIVOS. Ac. anti nDNA: No procede UI/ml (< 25.00); Ac. anti SSA/Ro 52: No procede Ac. anti SSA/Ro 60: No procede Ac. anti SSB/La: No procede Ac. anti RNP: No procede Ac. anti Sm: No procede Ac. anti Topo-I/Sci70: No procede Ac. anti Jo 1: No procede Ac anticentrómero B: No procede Anticuerpos Antihistonas: No procede Ac. anti P. ribosomal: No procede Ac. anti Mitocondriales: NEGATIVOS (I.F.I) Ac. anti Músculo liso: NEGATIVOS (I.F.I) Ac. anti Cel.Pariet.Gástricas:

NEGATIVOS (I.F.I). Anticuerpos antineutrófilo P-ANCA (MPO): Negativo. **C-ANCA (PR3): 72.00 UI/ml (< 2.00)**; Ac. anti Péptidos Citrulinados Cíclicos: Negativo U/ml

- **GASOMETRÍA VENOSA:** pH 7.32; pCO₂ 41 mmHg ; pO₂: **14.3 mmHg** ; HCO₃-v (Bic.- v calculado) (*): **20.6 mmol/l**
- **Orina elemental (DRAS):** pH-orina: 5.0; Leucocitos: Negativo cel/μL Nitritos: Negativo **Proteínas orina: 100 mg/dL**; Urobilinógeno: Normal mg/dL; Bilirrubina DRAS: Negativo **Hematíes orina: +++**.**Estudio sedimento de orina Leucocitos: 1-5 por Campo cel/campo; Hematies: 30-50 por Campo cel/campo; Bacterias: Abundantes Cilindros hialinos: Aislados.**
- **Radiografía de tórax:**



EVOLUCIÓN

Varón de 72 años con antecedentes de dislipemia e ingreso en diciembre 2022 por absceso

renal izquierdo que ingresa en Medicina Interna por fracaso renal agudo, anemia y hematuria a estudio. En el estudio analítico del ingreso se solicita autoinmunidad con niveles de C-anca de 72.

Ante estos hallazgos y la radiografía de tórax compatible con hemorragia alveolar, se realiza el diagnóstico de vasculitis C- anca con afectación pulmonar y renal.

Se decide inicio de esteroides intravenosos durante 3 días realizándose biopsia renal de forma ecoguiada con obtención de cilindros del riñón derecho que confirman la presencia de semilunas. Tras ello, se mantiene con pauta de esteroides orales asociando Rituximab a dosis de 1 gramo intravenoso.

Durante su hospitalización presenta empeoramiento clínico (aparición de hemoptisis) como radiológico decidiéndose inicio de plasmaféresis con sustitución de albúmina y administración de segunda dosis de Rituximab con buena evolución clínica posterior.

DIAGNÓSTICO

Vasculitis C- anca con afectación renal y pulmonar

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Las vasculitis de pequeño vaso con ANCA positivos pueden causar el denominado síndrome reno-pulmonar¹. Nuestro paciente presentaba un síndrome reno-pulmonar, con c-ANCA positivos y glomerulonefritis proliferativa extracapilar con necrosis segmentaria, con patrón de expresión pauciinmune en inmunofluorescencia directa². Aproximadamente el 20 % de las vasculitis pauciinmunes presentan insuficiencia renal crónica terminal³. En resumen, las vasculitis son poco frecuentes, pero presentan complicaciones importantes y con mala evolución en muchos casos⁴.

¹ Niles, JL, Bottinger, EP, Saurina, GR, et al. The syndrome of lung hemorrhage and nephritis is usually an ANCA-associated condition. Arch Intern Med 1996; 156:440-5

² Stangou M, Asimaki A, Bamichas G, Christidou F, Zoumbaridis N, Natse T, Galanis N, Christaki P, Patakas D, Sombolos K. Factors influencing patient

survival and renal function outcome in pulmonary-renal syndrome associated with ANCA (+) vasculitis: a single-center experience. *J Nephrol.* 2005;18:35-44.

³ Merino,Jose L, Galeano,Cristina. Martins,Judith, Pascual,Julio, Teruel,Jose L, Ortuño,Joaquin. Recidiva de vasculitis p-ANCA positiva con hemorragia pulmonar en paciente en hemodiálisis. *Nefrología* 2008; 28 457-460

⁴ Weidemann S, Andrassy K, Ritz E. ANCA in haemodialysis patients. *Nephrol Dial Transplant.* 1993;8:839-45

CASO CLÍNICO N.º 8

TÍTULO: “PRURITO CARDIOGÉNICO”

Sánchez Camacho David, Viseu Pinheiro Inés, Isaba Ares Elena, Morcate Fernández Covadonga, Sánchez Redondo Jorge.

Hospital Universitario de Móstoles

Palabras clave: Angina vasoespástica, Síndrome cardiohepático.

HISTORIA CLÍNICA

ANTECEDENTES PERSONALES:

Varón de 72 años

- Hipertensión arterial. Cardiopatía esclero-hipertensiva.
 - Ecocardiografía transtorácico (ETT) junio-2022: Ventrículo izquierdo de tamaño normal, espesores parietales conservados, contractilidad global y segmentaria normal. Válvula mitral degenerativa, insuficiencia ligera. Válvula aórtica degenerativa, estenosis moderada
- Diabetes mellitus tipo 2. Enfermedad vascular periférica: pie diabético (amputación por osteomielitis 2º dedo del pie izquierdo en 2021)
- Dislipemia
- Tóxicos: Fumador de ½ paquete/día. Niega consumo enólico.
- Fibrilación auricular (FA).
- Anemia ferropénica y déficit de vitamina B12. Diagnóstico mayo 2022.
 - Colonoscopia: Divertículos en sigma. Hemorroides internas grado II
 - Endoscopia digestiva alta: Gastritis crónica

Tratamiento habitual: Ramipril 5mg c24h, Furosemida 40mg c24h, Metformina/Sitagliptina 850/50mg c12h, Atorvastatina 20mg c24h, Ezetimiba 10mg c24h, Sintrom (12mg semanales), Bisoprolol 1.25mg c24h, Optovite B12 mensual, Paracetamol a demanda

Situación basal: Sin deterioro cognitivo. Independiente para las actividades basales de la vida diaria.

ENFERMEDAD ACTUAL

Varón de 72 años que presenta prurito lumbar y abdominal, sin lesiones cutáneas, de dos semanas de evolución, para lo que se pautó dexclorfeniramina. Sin cambios de tratamiento. Refiere también disnea de moderados esfuerzos del mismo tiempo de evolución, sin autoescucha de ruidos respiratorios, sin aumento de edemas en extremidades inferiores ni disminución de la diuresis. Ha presentado 1-2 veces al día palpitations de segundos de duración. Por persistencia de prurito se solicita analítica que muestra elevación de transaminasas.

Niega sintomatología febril. Sin dolor abdominal, alteración del ritmo intestinal ni exteriorización de sangrados. Niega consumo de productos de herbolario. Niega abuso de paracetamol.

Ingresa para estudio.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Temperatura 36.6°C, Tensión arterial 106/60mmHg, Frecuencia cardiaca 114latidos/minuto, Saturación de oxígeno 94% con aire ambiente.

Consciente y orientado. Eupnéico, sin trabajo respiratorio. Palidez mucocutánea, normohidratado y normoperfundido.

Auscultación cardiaca: arrítmica, soplo sistólico en foco aórtico

Auscultación pulmonar: Hipofonesis bibasal y crepitantes bibasales

Abdomen: Ruidos hidroaéreos conservados. Depresible, no doloroso a la palpación, sin signos de irritación peritoneal. No se palpan masas ni vísceromegalias.

EEII: edema con fóvea, asimétrico en pierna izquierda, no empastado y sin signos de trombosis venosa profunda. Pulsos periféricos preservados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica en atención primaria:

- Hemograma: Leucocitos 13460/ μ L (4000-11000), Neutrófilos 7680/ μ L (1500-7500), Linfocitos 3980/ μ L (1000-4000), Monocitos 1560/ μ L (200-800), Hemoglobina 7.7g/dL (13.5-17.5), Hematocrito 26% (41-53), Volumen corpuscular medio (VCM) 74.1fl (80-96), Hemoglobina corpuscular media (HCM) 21.9pg (27.5-33.2), plaquetas 403000 (150000-450000)
- Bioquímica: Glucosa 143mg/dL (70-99), Urea 101mg/dL (10-50), Creatinina 1.4mg/dL (0.7-1.2), Filtrado glomerular 51ml/m/1.73 (60-120), Bilirrubina 0.5mg/dL (0.2-1.1), AST/GOT 280U/L (7-37), ALT/GPT 200U/L (7-40), GGT 60U/L (11-50), ALP 100U/L (40-130), Iones en rango.
- Perfil lipídico: Colesterol total 116mg/dL (130-200), Triglicéridos 99mg/dL (50-150)
- Perfil férrico: Hierro 15 μ g/dL (60-160), Ferritina 26ng/mL (50-250)
- Hemoglobina glicosilada 6.0% (4.9-5.6)
- TSH 3,24 μ UI/mL (0.30-4.20)

Analítica general en hospitalización:

- Hemograma: Leucocitos 8920/ μ L (4000-11000) (Recuento normal), Hemoglobina 8g/dL (13.5-17.5), VCM 76.6fl (80-96), HCM 22pg (27.5-33.2), plaquetas 348000 (150000-450000)
- Gasometría venosa: pH venoso 7.39 (7.35-7.45), pCO₂ 45mmHg (35-45), HCO₃ 27.3mmol/L (22-26), Lactato 2.6mmol/L (0.50-1.60)
- Bioquímica: Glucosa 101mg/dL (70-99), Creatinina 1.1mg/dL (0.7-1.2), Bilirrubina 0.5mg/dL (0.2-1.1), AST/GOT 194U/L (7-37), ALT/GPT 315U/L (7-40), GGT 60U/L (11-50), ALP 89U/L (40-130), LDH 364U/L (135-225), PCR 20mg/L (0-5), Procalcitonina <0.1ng/mL (0-0.1)
- Troponina-T 80pg/mL (0-14), NT-proBNP 11500pg/mL (0-376)
- Vitaminas: B12 y folato en rango
- Haptoglobina 190mg/dl (34-200)

- Inmunoglobulinas, Complemento (C3-C4): en rango
- Autoinmunidad: ANA negativo, panel hepático negativo. Anticuerpos antitransglutaminasa 2.3U/mL (0.0-8.0)
- Serologías: Hepatitis-A: IgM negativo, IgG positivo. Hepatitis-B: HbsAg negativo, anti-HBc negativo. Hepatitis-C negativo. VIH negativo. Epstein-Barr negativo. Citomegalovirus: IgM negativo, IgG positivo. Parvovirus-B19 negativo
- ECG ingreso: FA 90 latidos/minuto, eje izquierdo. QRS estrecho. QT normal. Sin alteraciones agudas de la repolarización
- Radiografía de tórax: Cardiomegalia, signos de redistribución vascular y derrame pleural derecho.
- Ecografía abdominal: Hígado de ecogenicidad y estructura normales. No se observan lesiones focales. Vesícula colapsada sin cálculos en su interior. Vía biliar intra y extrahepática de calibre normal.
- ETT: Fracción-eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) levemente deprimida (45-50%) en relación con hipoquinesia del septo interventricular, cara anterior y ápex. Fracción-eyección del ventrículo derecho levemente deprimida. Presión pulmonar límite con datos de congestión periférica. Doble lesión mitral leve y estenosis aórtica moderada.
- Escáner abdominal con contraste: Hígado con patrón de atenuación heterogéneo inespecífico, probable hígado de estasis. Diverticulosis colónica sin diverticulitis y marcada ateromatosis calcificada de aorta abdominal y sus ramas.
- Endoscopia digestiva alta: Gastritis crónica, sin datos de hemorragia
- Colonoscopia: Diverticulosis coli.
- Coronariografía: Sin lesiones relevantes.
- ECG alta: FA 65 latidos/minuto, eje izquierdo. QRS estrecho. QT normal. Inversión de onda T en V4-V6, no existente previamente.

EVOLUCIÓN

Al ingreso se instaura tratamiento diurético y se inicia estudio de hepatitis aguda, siendo la autoinmunidad y las serologías negativas. Se solicita ETT que evidencia las

alteraciones descritas. Tras la realización de pruebas endoscópicas, para descartar sangrado dada la anemia ferropénica, se solicita coronariografía que muestra coronarias normales; por lo que la causa de afectación cardíaca, posiblemente favorecida por anemia, es desconocida. En ECG realizado al alta, ante episodio de palpitaciones, presenta cambios respecto a ECG previos, por lo que sospechamos la posible presencia de angina vasoespástica. Con tratamiento diurético presenta mejoría de la función renal, resolución de la congestión pulmonar y normalización del perfil hepático. Durante el ingreso se transfunden dos concentrados de hematíes y se administran 1500mg de hierro carboximaltosa iv. Al alta se deriva a cardiología para completar estudio.

DIAGNÓSTICO

- Insuficiencia cardíaca (IC) aguda.
- Hipoquinesia del septo interventricular, cara anterior y ápex cardíaco. Coronarias normales. Probable angina de Prinzmetal
- Hepatitis aguda, síndrome cardiohepático I.
- Anemia crónica agudizada, sin evidencia de sangrado
- Fracaso renal agudo

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Dada la clínica de IC e hipotensión arterial, junto con alteraciones electrocardiográficas transitorias y la ausencia de coronariopatía, sospechamos el diagnóstico de angina vasoespástica. Esta entidad, también denominada angina de Prinzmetal, es la causa presuponible de hasta un 40% de los cuadros de angina en pacientes sin lesiones coronarias al estudio¹. Aunque nuestro paciente no presenta clínica anginosa, su alta comorbilidad vascular en relación con su diabetes mellitus mal controlada podría explicar la existencia de injuria cardíaca en ausencia de clínica anginosa. Consideramos al paciente subsidiario de un mayor estudio en este sentido, como sería un test de provocación coronaria con acetilcolina o ergotamina².

Respecto a la hepatopatía, habiéndose descartado otras causas y dado el contexto hemodinámico del paciente, realizamos un diagnóstico presuntivo de síndrome cardiohepático tipo I. Aunque no existen estudios dirigidos a establecer la

epidemiología de dicho síndrome, se puede extrapolar de otros estudios una incidencia de un 46-76% en pacientes con IC aguda³. En dichos pacientes coexiste un estado de hipoperfusión y congestión vascular que condiciona un fenómeno de necrosis hepatocitaria centrolobulillar con ascenso de marcadores de citolisis⁴. Un ratio AST/LDH <1.5 en el momento agudo de la afectación hepática es característico de hepatopatía cardiogénica³, hecho que cumple nuestro paciente. Si a esto le sumamos la resolución completa de las alteraciones hepáticas una vez restablecida la estabilidad hemodinámica y corregida la anemia, la probabilidad diagnóstica de un síndrome cardiohepático gana peso. Dicho diagnóstico no es solo importante para un entendimiento fisiopatológico de lo acontecido a nuestro paciente, sino que además conlleva implicaciones respecto al ajuste del tratamiento de la IC en un contexto de disregulación hepática⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sinha A, Rahman H, Perera D. Vasospastic Angina: A Contemporary Review of its Pathophysiology, Diagnosis and Management. *Heart Int.* 2022; 16(2): 99-104.
2. Picard F, Sayah N, Spagnoli V, Adjedj J, Varenne O. Vasospastic angina: A literature review of current evidence. *Arch Cardiovasc Dis.* 2019; 112(1): 44-55.
3. Poelzl G, Auer J. Cardiohepatic syndrome. *Curr Heart Fail Rep.* 2015; 12(1): 68-78.
4. Laribi S, Mebazaa A. Cardiohepatic syndrome: liver injury in decompensated heart failure. *Curr Heart Fail Rep.* 2014; 11(3): 236-40.
5. Baialardo Antonela Guadalupe. Cardiohepatic syndrome. What should we know as cardiologist?. *Insuf. card.* 2015; 10(2): 66-77.

CASO CLÍNICO N.º 9

TÍTULO: “LA CÁPSULA DEL TIEMPO”

Zamora Alarcón I, González Cegarra C, Martínez Díaz L, Moret Rueda M, Gómez García Consuegra A.

Servicio de Medicina Interna, Hospital Virgen de la Luz (Cuenca).

Palabras clave: VIH, Pneumocystis Jirovecii, TAR.

CASO CLÍNICO

Varón de 35 años, fumador, consulta en Urgencias por síndrome constitucional, pérdida de peso de aproximadamente 6-8 kg en las últimas semanas, astenia e hiporexia. Se realiza radiografía de tórax donde se evidencia un patrón retículo-intersticial bilateral. En la analítica básica se observa anemia normocítica, trombopenia y elevación de LDH, por lo que dado los hallazgos de las pruebas complementarias ingresa en Medicina Interna para estudio. A la anamnesis dirigida refiere sudoración nocturna y sensación disneica con los esfuerzos. Niega relaciones sexuales de riesgo ni consumo de drogas por vía parenteral o inhalada ni viajes recientes. Niega exposición a humos, aires acondicionados ni animales (aves).

En la exploración física inicial presentaba aspecto caquéctico (peso 46 kg, 1,85 metros de altura), Saturación O₂ basal 82-83 %, adenopatía latero-cervical derecha móvil no adherida y auscultación pulmonar con disminución del murmullo vesicular.

Durante el ingreso se inicia estudio etiológico de las posibles causas, por lo que se solicita TAC de tórax en el que se evidencia una alteración difusa y generaliza en vidrio deslustrado muy sugestivo de infección por Pneumocystis Jirovecii. Dado los resultados, ampliamos estudios para descartar etiología autoinmune y enfermedades infecciosas evidenciándose serología positiva para VIH con carga viral de 203.000 copias, con resto de serologías negativas. Se inicia tratamiento con sulfametoxazol/trimetoprima más metilprednisolona ante sospecha clínica y gravedad del cuadro. Posteriormente, se solicita PCR siendo esta negativa, pero tras la realización de broncoscopia, se confirma mediante lavado bronquial la presencia de Pneumocystis Jirovecii.

En el doceavo día de ingreso nos informa laboratorio de un total de 89 linfocitos CD4+, con todo ello, y con el diagnóstico de VIH en fase SIDA con neumonía bilateral por *Pneumocystis Jirovecii* solicitamos PCR en exudado anal, genital y oral, antígeno de criptococo en sangre y fondo de ojo sin hallazgos patológicos en ninguna de las pruebas mencionadas.

Por otro lado, se inicia tratamiento con TAR (Bictegravir, emtricitabina + Tenofovir), previo solicitar HLA B5701 sin efectos adversos inmediatos y buena tolerancia.

Durante el ingreso el paciente desarrolló varios cuadros clínicos. En primer lugar, el veinteavo día de ingreso el paciente comienza con molestias al tragar y se evidencia muguet oral, por lo que ante sospecha de candidiasis esofágica se inicia tratamiento con fluconazol intravenoso y se realiza gastroscopia para descartar esofagitis que finalmente evidencia una úlcera esofágica pendiente de resultado anatomopatológico. Posteriormente, a las 48 horas de dicho cuadro clínico, el paciente refiere que ha comenzado con deposiciones diarreicas y dolor abdominal por lo que se solicita coprocultivo, toxina *Clostridium Difficile* y parásitos en heces siendo negativos; por consiguiente, se realiza colonoscopia donde informan imágenes compatibles con colitis infecciosa y PCR positiva para citomegalovirus que se trató con vanciclovir. En tercer lugar, presentó pancitopenia moderada-grave que requirió tratamiento de soporte con filgastrim, tras descartar síndrome hemofagocítico mediante aspirado de médula ósea.

Tras 40 días de ingreso se logra la estabilidad clínica con mejoría de las Saturaciones O2 manteniendo 92-93% sin precisar oxigenoterapia en domicilio, resolución de la diarrea con buena tolerancia oral y recuperación de las citopenias. Es dado de alta con seguimiento en Consultas Externas de Enfermedades Infecciosas con tratamiento domiciliario con sulfametoxazol/ trimetoprimia, vanciclovir, ácido fólico, fluconazol, filgastrim y terapia TAR con (Bictegravir, emcitribina+ Tenofovir).

Ilustraciones y figuras:



Figura 1: Radiografía de tórax en la que se evidencia un patrón retículo intersticial bilateral.

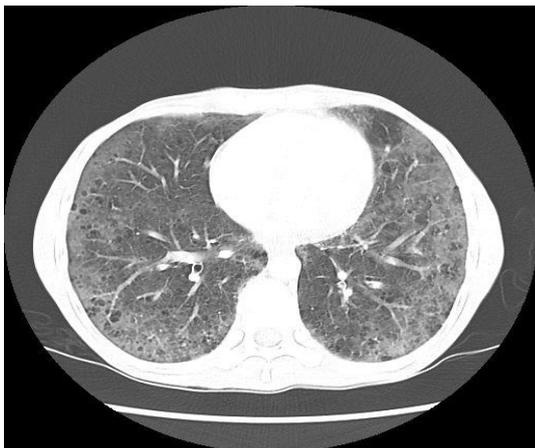


Figura 2: TAC de tórax donde se objetivan alteraciones difusas y generalizadas parenquimatosas pulmonares bilaterales consistentes en quistes dispersos en vidrio deslustrado de predominio periférico y basal.



Figura 3: Úlcera esofágica en Gastroscopia.



Figura 4: Colonoscopia con imagen mucosa compatible con colitis e ileitis de origen infeccioso vs enfermedad inflamatoria intestinal.

DISCUSIÓN:

Las infecciones oportunistas se definen como aquella infección que se produce con más frecuencia o con mayor gravedad como consecuencia de una inmunodepresión severa debida a la infección por VIH. Éstas han sido la principal causa de morbilidad y mortalidad de los pacientes infectados por el VIH desde el inicio de la epidemia como consecuencia de adquirir la enfermedad y permanecer una ventana de tiempo sin tratamiento antirretroviral, aconteciéndose el fallecimiento a los 1-2 años del diagnóstico en fase SIDA.

La neumonía por *Pneumocystis jirovecii*, la tuberculosis y la candidiasis esofágica son las tres enfermedades oportunistas más incidentes en España (alcanzando el 60% de todas diagnosticadas en nuestro país). En el caso presentado, el paciente debutó con una neumonía bilateral por *Pneumocystis Jirovecii* con un total de 84 linfocitos CD4+ al diagnóstico. Dado que presentaba hipoxemia con una PO₂ arterial <70 mmHg, iniciamos tratamiento con Trimeptoprima/sulfametaxol más metilprednisolona con pauta descendente y profilaxis secundaria al alta.

En nuestro paciente se inició TAR aproximadamente a las dos semanas del inicio del cuadro con buena respuesta siguiendo las pautas de las últimas recomendaciones.

CONCLUSIONES:

Establecer un diagnóstico precoz de la infección por VIH es vital en nuestros pacientes, por lo que ante una sospecha de infección aguda o enfermedades definitorias de SIDA como en el caso que hemos presentado hemos de sospecharlo y

solicitar los estudios microbiológicos lo antes posible. Además, ante presunción de enfermedad oportunista, se debe comenzar con tratamiento antes de tener los resultados confirmatorios de las pruebas para evitar un desenlace fatal.

En el caso de nuestro paciente presentó varias infecciones oportunistas que se trataron todas ellas de manera precoz con buena respuesta.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Grupo GeSIDA (Grupo del estudio del SIDA- SEIMC). Documento de prevención y tratamiento de enfermedades oportunistas y otras coinfecciones en pacientes con VIH.
2. Grupo GeSIDA (Grupo del estudio del SIDA- SEIMC). Documento de consenso GeSIDA/ Plan Nacional sobre el sida respecto al tratamiento antirretroviral en adultos infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana.
3. The natural history and clinical features of HIV infection in adults and adolescents - UpToDate . Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/the-natural-history-and-clinical-features-of-hiv-infection-in-adults-and-adolescents?search=vih&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2
4. Overview of prevention of opportunistic infections in patients with HIV - UpToDate . Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/overview-of-prevention-of-opportunistic-infections-in-patients-with-hiv?search=vih&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3
5. Acute and early HIV infection: Treatment - UpToDate. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/acute-and-early-hiv-infection-treatment?search=vih&source=search_result&selectedTitle=4~150&usage_type=default&display_rank=4

CASO CLÍNICO N.º 10

TÍTULO: “Doctor, mi esposa está poseída...”

Ana María Aldea Gamarra¹, Irene Fernández López², David Sánchez Soler³, Leyre Alonso⁴, Rubén Alonso Beato⁵

¹Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

²Residente de segundo año de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

³Residente de tercer año de Medicina Interna, Hospital general Universitario Gregorio Marañón.

⁴Residente de cuarto año de Medicina Interna, Hospital general Universitario Gregorio Marañón.

⁵Adjunto de medicina interna, Hospital general Universitario Gregorio Marañón.

Palabras clave: Encefalopatía rápidamente progresiva, Enfermedad de Creutzfeldt Jakob, RT-QuIC.

Caso clínico:

Mujer de 64 años, natural de Colombia, en España desde hace años, con antecedentes de obesidad, dislipemia, hipertransaminasemia leve y artrosis con cervicalgia crónica irradiada a miembros superiores pendiente de realización de resonancia magnética cervical abierta por claustrofobia.

Consulta por limitación funcional progresiva en las últimas 2 semanas, con alteraciones sensitivo-motoras, inicialmente en miembro superior derecho (MSD) con torpeza para manipular objetos con la mano, y posteriormente también en miembro inferior derecho (MID) asociando inestabilidad de la marcha. Niega otra clínica en la anamnesis por aparatos.

A la exploración en Urgencias afebril, con buen nivel de consciencia, lenguaje y balance muscular normal, aunque a la exploración física presentaba datos de piramidalismo derecho (clonus agotable y Hoffman) y disminución generalizada de

sensibilidad más acusada en miembros derechos. Marcha inestable pero posible a pasos cortos sin lateralización ni datos cerebelosos.

Analíticamente ligera hipertransaminasemia conocida, sin elevación de reactantes ni alteraciones iónicas. Tomografía computarizada (TC) y angio-TC craneal sin alteraciones. Ingresa en Medicina Interna para estudio de posible mielopatía cervical. A la evaluación en planta el primer día la paciente se encontraba consciente, aunque inatenta, algo bradipsíquica, con piramidalismo y ataxia de MSD. Además, retención aguda de orina requiriendo sondaje vesical.

En analítica de ingreso, vitaminas y hormonas tiroideas normales y estudio básico de autoinmunidad negativo. Serología positiva para *Strongyloides* por lo que se administra dosis única de Ivermectina, con resto de serologías negativas, incluyendo VIH, VHB, VHC, sífilis, brucela, rickettsia, borrelia, coxiela y quantiferón.

En las primeras 48-72 horas comienza con un cuadro rápidamente progresivo con fluctuaciones de nivel de consciencia, desorientación temporo-espacial, disartria y progresión de ataxia con imposibilidad para la bipedestación y lateralización a la derecha. Manteniéndose afebril y hemodinámicamente estable en todo momento. Se realiza punción lumbar extrayendo líquido cefalorraquídeo (LCR) claro sin células, con proteinorraquia de 36 mg/dL (15-45) y microbiología negativa.

Se realiza resonancia magnética (RM) craneal y medular que muestra daño microvascular crónico sin atrofia cerebral y discopatía degenerativa de C3 a T1 sin alteraciones medulares. Electromiograma de MSD sin hallazgos que justifiquen la sintomatología.

Se completa estudio con electroencefalograma (EEG) que muestra lentificación global delta-theta mayor sobre hemisferio izquierdo con elementos trifásicos, sin actividad epileptiforme, indicativo de encefalopatía difusa moderada de predominio izquierdo.

En los siguientes días progresión neurológica rápida con afasia global, movimientos atáxicos de los 4 miembros, sobre todo superiores y de predominio derecho, hiperreflexia derecha, aparición de mioclonías de MSD y peribucales y rigidez generalizada de predominio axial, con posturas distónicas de MSD.

Dado empeoramiento y estudio microbiológico negativo, se amplía autoinmunidad en LCR, suero con anticuerpos onconeuronales y antineuronales y TC body por posible

encefalitis inmune, así como estudio de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) y se inicia metilprednisolona 1mg/Kg/24 horas a la espera de resultados, descartándose naturaleza paraneoplásica ante TC body sin evidencia de patología tumoral.

A pesar de corticoterapia, disminución progresiva de nivel de consciencia hasta Glasgow 7/15, requiriendo traslado a Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) para intubación orotraqueal. Ante escasa respuesta tras 5 días de metilprednisolona, se inicia levetiracetam 1500mg/12 horas empírico y se completan 6 sesiones de plasmaféresis sin mejoría, manteniendo estado de mínima consciencia en múltiples ventanas de sedación, sin conexión con el medio, con retirada al dolor y persistencia de distonía multifocal y mioclonías. En EEG de control hallazgo de complejos periódicos de ondas agudas bihemisféricas, patrón sugestivo de ECJ.

Finalmente se reciben resultados con anticuerpos antineuronales y onconeuronales negativos, y positividad para proteína 14.3.3 y RT-QuIC proteína priónica (PrP), esta última altamente específica para ECJ.

Por tanto, se trata de una encefalopatía rápidamente progresiva con piramidalismo derecho, afasia, mioclonías, posturas distónicas en extremidades y deterioro del nivel de consciencia, con neuroimagen normal, EEG inicialmente inespecífico con registro posterior de actividad periódica, estudio de LCR sin aislamientos microbiológicos positivo para proteína 14.3.3 y RT-QuIC PrP, con negatividad de estudio de autoinmunidad disponible y pobre respuesta a corticoterapia y plasmaféresis, todo ello compatible con ECJ.

Tras 23 días en UCI, vuelve a Medicina Interna para adecuación de esfuerzo terapéutico y traslado a centro de daño cerebral no reversible/coma.

Discusión:

Las encefalopatías espongiiformes constituyen un grupo de enfermedades caracterizadas por pérdida neuronal, gliosis y espongiosis con depósitos de proteína priónica, cursando como una demencia de evolución rápida y fatal. Entre ellas se encuentra la enfermedad de Creutzfeldt-(ECJ), con una incidencia anual en España de 1.13 casos por millón, el 55% mujeres, con edad media de 70 años (1). Presentamos el caso de una paciente con cuadro de encefalopatía rápidamente progresiva en la que finalmente se llegó a este diagnóstico.

Aunque inicialmente con el cuadro de cervicalgia crónica y piramidalismo se sospechó una posible mielopatía cervical, la evolución clínica durante la hospitalización hace que el principal síntoma guía del caso sea el deterioro cognitivo de rápida evolución, planteando el diagnóstico diferencial entre diferentes causas de encefalopatía rápidamente progresiva (causa metabólica/carencial, encefalitis infecciosa, encefalomiелitis autoinmune/paraneoplásica y ECJ), siendo la neuroimagen y el estudio del LCR herramientas clave.

Dentro de las causas metabólicas/carenciales podemos incluir alteraciones iónicas (hipocalcemia principalmente), insuficiencia hepática, hipotiroidismo, déficit de tiamina (encefalopatía de Wernicke) y déficit de B12, que fueron descartadas.

La encefalitis infecciosa, ya sea vírica (principalmente por virus herpes simple-1) o bacteriana, puede producir ataxia cerebelosa con o sin encefalopatía (2), asociando a menudo fiebre y, en caso de afectación meníngea, cefalea y rigidez nuchal. En nuestro caso se descartó por LCR sin pleocitosis ni aislamientos microbiológicos.

En cuanto a la posible naturaleza tumoral, por un lado, se debe descartar siempre la presencia de lesiones intracraneales. Por otro lado, hay que considerar la posibilidad de una encefalomiелitis paraneoplásica (incluyendo encefalitis límbica, encefalitis de tronco y degeneración cerebelosa paraneoplásica) para lo cual se recomienda, tal y como se hizo en nuestra paciente, la determinación de anticuerpos onconeuronales en suero y LCR (anti-Hu/ANNA1, anti-Ri/ANNA2, anti-MA1 y 2) y la búsqueda de patología tumoral mediante pruebas de imagen (asociación especialmente con linfomas y carcinomas de pulmón, mama, ovario y testículo) (3).

Dentro de las encefalitis autoinmunes, además de la encefalomiелitis paraneoplásica podemos encontrar: encefalomiелitis aguda diseminada, encefalitis asociada a anti-NMDA, ataxia asociada a anti-GAD y la neuromielitis asociada a anti-MOG. Otras entidades inmunomediadas a considerar son la encefalopatía de Hashimoto, la encefalopatía lúpica y las vasculitis, incluyendo Behçet, poliarteritis nodosa y arteritis de células gigantes (4). En nuestra paciente se descartó proceso inmune tras imagen normal, autoinmunidad negativa en suero y LCR y pobre respuesta a corticoterapia y plasmaféresis.

Finalmente, se llegó al diagnóstico de ECJ, que se debe sospechar en pacientes con demencia rápidamente progresiva, particularmente si se acompaña de mioclonías, ataxia y/o alteraciones visuales, una vez excluidas el resto de causas potencialmente tratables.

Los criterios diagnósticos incluyen demencia, positividad de prueba RT-QuIC y dos de las siguientes: mioclonías, alteración visual o cerebelosa, disfunción piramidal o extrapiramidal y mutismo acinético (5). El hallazgo de un EEG típico, la presencia de la proteína 14-3-3 en el LCR y los estudios de laboratorio normales apoyan considerablemente el diagnóstico. La RT-QuIC es un test con especificidad del 98% para ECJ en el que se monitoriza en tiempo real el cambio de conformación de la PrP (6).

La ECJ es una enfermedad neurodegenerativa rápidamente progresiva para la que no existe tratamiento eficaz (7) con pronóstico infausto a corto-medio plazo. Por este motivo, a pesar de su baja incidencia debe considerarse en el diagnóstico diferencial.

Bibliografía

1. D. Cabezas Jaén, S. Alfonso Gómez, et al. Demencia rápidamente progresiva, diagnóstico diferencial hasta enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, Revista Española de Geriatria y Gerontología, Volume 53, Supplement 1, 2018, Page 103, ISSN 0211-139X.
2. Abele M, Bürk K, Schöls L, et al. The etiology of sporadic adult-onset ataxia. Brain 2002; 125:961.
3. Patel RR, Subramaniam RM, Mandrekar JN, et al. Occult malignancy in patients with suspected paraneoplastic neurologic syndromes: value of positron emission tomography in diagnosis. Mayo Clin Proc 2008; 83:917.
4. Baizabal-Carvallo JF, Jankovic J. Movement disorders in autoimmune diseases. Mov Disord 2012; 27:935.
5. Krasnianski A, Bohling GT, Heinemann U, et al. Neuropsychological Symptoms in Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease Patients in Germany. J Alzheimers Dis 2017; 59:329.

6. Rhoads DD, Wrona A, Foutz A, et al. Diagnosis of prion diseases by RT-QuIC results in improved surveillance. *Neurology* 2020; 95:e1017.
7. O'Leary K. (2022). Treatment hope for Creutzfeldt-Jakob disease. *Nature medicine*, 10.1038/d41591-022-00058-4. Advance online publication. <https://doi.org/10.1038/d41591-022-00058-4>

CASO CLINICO N.º 11

Título: “Astenia, disfonía e insuficiencia renal en paciente en tratamiento con nivolumab”

Autores: Iciar Agurtzane Ibáñez Sustacha, Irene Cabello Rojano, Paula Hernández San Juan, José Luis Valle López, Llanos Soler Rangel.

Palabras clave: Nefropatía, hipotiroidismo, Nivolumab.

Cuerpo del caso:

Se trata de un paciente de 72 años, exfumador e hipertenso. Como antecedente de interés fue diagnosticado de un cáncer urotelial de alto grado estadio T3a en octubre de 2021 por el que se le realizó cistoprostatectomía y linfadenectomía y comenzó tratamiento con cuatro ciclos de cisplatino y gentamicina desde octubre de 2021 hasta marzo de 2022. En mayo de 2022 comenzó tratamiento con nivolumab, primero quincenal y luego mensual, con remisión completa.

En octubre de 2022 presenta insuficiencia renal aguda con creatinina 1.79 mg/dl (0.60-1.20), filtrado glomerular de 37 ml/min/1.73m² y cociente albúmina/creatinina de 30 mg/g. Se descartó causa obstructiva, el estudio inmunológico fue normal, y se realizó biopsia renal con diagnóstico de nefritis tubulointersticial aguda. Se suspendió nivolumab (en ese momento había recibido ocho ciclos de tratamiento) y se comenzó tratamiento con esteroides: primero bolos de 250 mg de metilprednisolona y posteriormente en dosis descendente hasta retirarse en enero de 2023.

En marzo de 2023 ingresa en Medicina Interna por una infección por virus Influenza A, con evolución favorable. Durante este ingreso el paciente refiere que, desde noviembre del 2022, presenta deterioro del estado general, con astenia intensa, disfonía y aumento de peso, que se habían atribuido al tratamiento con esteroides, pero no había presentado mejoría tras haberlos retirado. Interrogado de forma dirigida reconoce aumento de peso, disfagia, dolor y debilidad muscular, estreñimiento, sensación de frío, insomnio y pensamientos de delirio y angustia

A la exploración física se encuentra eupneico con saturación de oxígeno del 91% en basal, no presenta bocio, adenopatías ni macroglosia, a la auscultación pulmonar presenta roncus bilaterales. Resto de la exploración sin alteraciones.

Se realiza analítica en la que observa una hemoglobina de 8.6 g/dL (12.5-17.2) , volumen corpuscular medio de 104 fL (80-101), creatinfosfocinasa de 1071 U/L (46 - 171), colesterol total de 240 mg/dl (< 200), colesterol LDL de 136 mg/dl (< 130), triglicéridos de 262 mg/dl (< 150), creatinina de 1.42 mg/dl y filtrado glomerular de 49ml/min/1.73m², hormona estimulante del tiroides de 81.43 µU/ml (0.3500 - 5.5000), tiroxina libre menor de 0.20 ng/dl (0.77 - 1.76) triyodotironina libre de 0.6 pg/ml (2.3 - 4.2), anticuerpos Anti-Tiroglobulina de 9.10 UI/ml (< 1.30),

Diagnóstico final: Hipotiroidismo y nefritis tubulointersticial aguda inmunomediados por tratamiento nivolumab. Gripe A con insuficiencia respiratoria global.

Evolución: Se comienza tratamiento sustitutivo con levotiroxina (comenzando con dosis 50 mcg y aumentándola progresivamente hasta 100 mcg al día). Actualmente, el paciente está en seguimiento en consultas de forma ambulatoria y presenta importante mejoría clínica y de la calidad de vida.

Discusión

Los inhibidores de los check points como el nivolumab se han convertido en un pilar importante en el tratamiento del cáncer, reforzando el ataque del sistema inmune del paciente sobre las células tumorales. Se ha conseguido un aumento de la supervivencia y aunque son menos tóxicos que la quimioterapia, también pueden provocar efectos adversos inmunomediados, siendo los más comunes las endocrinopatías (1,2).

Las endocrinopatías ocurren hasta en un 40% de los casos, siendo el más común con los inhibidores de PD-1 la afectación tiroidea. Dentro de esta afectación destaca el hipotiroidismo, que se puede dar hasta en el 10% de los pacientes tratados con estos tratamientos (3). Estos efectos suelen darse a los seis meses del comienzo del tratamiento, pero también pueden ocurrir meses después de la interrupción del tratamiento (1).

Este tipo de efectos afectan de forma importante a la calidad de vida. Sus síntomas son inespecíficos y se pueden confundir con una progresión tumoral. Así, en este caso, la clínica era muy florida y típica de hipotiroidismo, y sin embargo, había pasado desapercibida en el contexto de enfermedad tumoral, desarrollo de insuficiencia renal y tratamiento con esteroides.

Por lo tanto, es importante que los médicos conozcamos estos efectos adversos y mantener un nivel de alerta para hacer un diagnóstico precoz. Algunos autores recomiendan realizar análisis de función tiroidea de control a las ocho semanas de inicio del tratamiento (1). El hipotiroidismo suele darse como una alteración irreversible y no es indicación de retirada del tratamiento con inhibidores de los check points ni de tratamiento corticoideo. Solo cuando se dan escenarios clínicos graves, como orbitopatía importante, la decisión debe ser individualizada (4,5).

Con respecto al deterioro de la función renal en relación con los inhibidores de los check points, en el 85-90% de los casos en biopsia se encuentra nefritis tubulointersticial aguda (6). En varios estudios, se ha objetivado que la recurrencia de afectación renal tras la reanudación del tratamiento es en torno al 20%. El tratamiento con corticoides puede ayudar a la recuperación de la función renal (7). La decisión de volver a reintroducir el tratamiento debe ser individualizada y depende de la gravedad del efecto secundario, del estado del cáncer y de posibilidad de tratamientos alternativos (6).

Conclusiones: Los inhibidores de los check points pueden provocar efectos secundarios inmunomediados como el hipotiroidismo y afectación renal. Es importante la sospecha por parte del facultativo, retirada del tratamiento y terapia corticoidea si fuese necesaria, y la sustitución con hormonas exógenas para la mejoría de la calidad de vida del paciente.

Bibliografía:

1. Wright JJ, Powers AC, Johnson DB. Endocrine toxicities of immune checkpoint inhibitors. *Nat Rev Endocrinol.* 2021 Jul;17(7):389-399. doi: 10.1038/s41574-021-00484-3. Epub 2021 Apr 19. PMID: 33875857; PMCID: PMC8769055.

2. Baxi S, Yang A, Gennarelli RL, Khan N, Wang Z, Boyce L, Korenstein D. Immune-related adverse events for anti-PD-1 and anti-PD-L1 drugs: systematic review and meta-analysis. *BMJ*. 2018 Mar 14;360:k793. doi: 10.1136/bmj.k793. PMID: 29540345; PMCID: PMC5851471.
3. Ferrari SM, Fallahi P, Galetta F, Citi E, Benvenga S, Antonelli A. Thyroid disorders induced by checkpoint inhibitors. *Rev Endocr Metab Disord*. 2018 Dec;19(4):325-333. doi: 10.1007/s11154-018-9463-2. PMID: 30242549
4. Deligiannis NG, Sosa S, Danilowicz K, Rizzo LFL. Endocrine dysfunction induced by immune checkpoint inhibitors. *Medicina (B Aires)*. 2021;81(2):269-278. English. PMID: 33906146.
5. Chang LS, Barroso-Sousa R, Tolaney SM, Hodi FS, Kaiser UB, Min L. Endocrine Toxicity of Cancer Immunotherapy Targeting Immune Checkpoints. *Endocr Rev*. 2019 Feb 1;40(1):17-65. doi: 10.1210/er.2018-00006. PMID: 30184160; PMCID: PMC6270990.
6. Á. L. Martín de Francisco, F. Alonso García, P. García García, E. Gutiérrez Martínez, L. F. Quintana Porras, B. Quiroga Gili, M. Macía Heras, I. Torregrosa Maicas. Efectos renales adversos de la inmunoterapia. 2023 Mar 20; *Nefrología al día*.
7. Michot JM, Bigenwald C, Champiat S, Collins M, Carbonnel F, Postel-Vinay S, Berdelou A, Varga A, Bahleda R, Hollebecque A, Massard C, Fuerea A, Ribrag V, Gazzah A, Armand JP, Amellal N, Angevin E, Noel N, Boutros C, Mateus C, Robert C, Soria JC, Marabelle A, Lambotte O. Immune-related adverse events with immune checkpoint blockade: a comprehensive review. *Eur J Cancer*. 2016 Feb;54:139-148. doi: 10.1016/j.ejca.2015.11.016. Epub 2016 Jan 5. PMID: 26765102.

CASO CLÍNICO N.º 12

TÍTULO: El diagnóstico por exclusión

Damián Pérez Espinosa, Agustín García Gallego, Soledad Martínez Echevarría, María Navarro De la chica, Cristina Salazar Mosteiro, Ana Isabel Muñoz Ruiz.

Hospital Universitario Nuestra Señora Del Prado de Talavera de la Reina.

Servicio de Medicina Interna.

Palabras clave: *Crohn, colon irritable, EM*

Historia Clínica, enfermedad actual y exploración física

Paciente de 79 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus insulino dependiente, esclerosis múltiple diagnosticada en 2002 en tratamiento con betaferón y control de espasmos con baclofeno, osteoporosis en tratamiento con denosumab, gammapatía monoclonal de significado incierto tipo IgG kappa en seguimiento por hematología, diarrea crónica sin afectación estructural diagnosticada de colon irritable tras estudio hospitalario en Medicina Interna en 2018.

En la actualidad, acude a urgencias por deterioro del estado general de 48 horas de evolución con obnubilación, presentando a su vez cuadro de deposiciones diarreicas de repetición, alguna de ellas con restos mucosos sin sangre, junto con un episodio de vómitos y dolor abdominal generalizado.

A la exploración física, se encuentra consciente pero desorientada en espacio y tiempo, muy asténica. Auscultación cardiopulmonar, con tonos rítmicos y murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. A nivel abdominal sobresalía dolor abdominal generalizado, focalizado en hemiabdomen izquierdo, con ruidos hidroaéreos disminuidos. A nivel neurológico presentaba una tetraparesia espástica.

Entre las pruebas complementarias urgentes se extrae una analítica que refleja leucocitosis con neutrofilia, ligera elevación de transaminasas e incremento de los valores de reactantes de fase aguda. El test antigénico para el COVID es positivo. Ingresó en Medicina Interna con el diagnóstico de síndrome diarreico a estudio.

Pruebas complementarias

Se plantea el diagnóstico diferencial con entidades como colitis o proctitis infecciosa, colitis pseudomembranosa, enfermedad inflamatoria intestinal, diverticulitis o proceso tumoral colorrectal.

Se solicita una tomografía computarizada abdominal, mostrando dilatación de recto y sigma distal, junto con un engrosamiento de la pared de estas zonas, incluyendo la totalidad del sigma y el colon descendente, apreciándose también inflamación de la grasa local y presencia de cuñas de líquido libre. Además, imágenes litiásicas en colédoco y conducto hepático común en paciente colecistectomizada.

Se solicitan además calprotectina en heces y colonoscopia.

En la analítica extraída en planta se obtiene los mismos resultados que en la de urgencias, con un ascenso de la proteína C reactiva. Se extraen hemocultivos y se recogen coprocultivos.

Evolución

La paciente se mantiene en dieta absoluta desde su ingreso en planta de hospitalización, con fluidoterapia, control de glucemias y antibioterapia combinada con metronidazol y ciprofloxacino; además de tratamiento analgésico para control del dolor. En los sucesivos días, la paciente realiza abundantes deposiciones diarreicas de consistencia líquida, sin mejoría del estado general ni del síndrome confusional, con marcada desorientación y delirios en una paciente sin deterioro cognitivo previo.

El coprocultivo resulta negativo así como la detección de virus en heces y la toxina de *Clostridium Difficile*, por lo que planteamos una posible colitis isquémica dados los antecedentes diabetes de larga evolución y difícil control.

La paciente en los siguientes días fue mejorando de forma generalizada, con mejor nivel de conciencia, comenzó a comunicarse y el dolor abdominal disminuía de intensidad, momento en que se inicia tolerancia oral.

Con el cuadro agudo en proceso de remisión, se realiza colonoscopia donde se objetivan úlceras excavadas y amplias, de manera parcheada, que llegan a colon transverso.

Se inicia pauta de corticoterapia oral, con prednisona 50mg al día durante una semana y disminución progresiva de la dosis 10mg a la semana hasta llegar a 5mg, que mantendría hasta revisión en consulta externa del Servicio de Aparato Digestivo.

En cuanto a los resultados de anatomía patológica, se describe infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario en lámina propia junto a infiltrado neutrofílico; descartándose datos de malignidad así como de infección por citomegalovirus.

Diagnóstico

Brote de Enfermedad de Crohn en paciente con Esclerosis Múltiple.

Discusiones

Presentamos un caso de una paciente con esclerosis múltiple y diagnóstico de enfermedad de Crohn en el que queremos destacar dos características que lo combierten en un caso interesante de lo habitual. En un primer lugar, resulta llamativo que tratándose de una paciente con historia de patología gastrointestinal recurrente de características similares, y con técnicas endoscópicas previas realizadas igualmente en un momento agudo, no se hayan localizado las lesiones ulcerativas típicas de la Enfermedad de Crohn como sí ocurrió en el momento actual. De esta manera, cabe plantear la necesidad de realizar seguimiento de pacientes con cuadros crónicos y abigarrados para descartar la presencia de organicidad, pese a la presencia de pruebas negativas, y en particular tratándose del tema de trastornos del hábito intestinal, ser cauteloso al conferir el diagnóstico a un cuadro de diarrea como colon irritable, desestimando determinados diagnósticos de entidades más relevantes. En segundo lugar, llama la atención la coexistencia de dos cuadros autoinflamatorios simultáneamente, que revisando la literatura médica, varios estudios han descrito su relación. Esto se debe no solo a que ambas patologías tienen similitudes epidemiológicas e inmunológicas, sino por la incidencia aumentada de comorbilidad entre ambas en pacientes con una de las dos

entidades. Se realizó una revisión en 2016, con un metaanálisis que recopiló 4 estudios anteriores, en el cual se encontró un aumento del riesgo de sufrir esclerosis múltiple o enfermedad de Crohn en pacientes que padecían la otra patología. Este incremento de la probabilidad consistía en un aumento de un 50% sobre la población general. **En el caso de la esclerosis múltiple, no se encontró un vínculo mayor con Colitis Ulcerosa o Enfermedad de Crohn.** No se pudo llegar a la conclusión de qué patología precedería a la otra, debido a la dificultad que entraña el hecho de que estemos ante dos enfermedades que cursan frecuentemente por brotes, pero se podría ampliar el estudio de la correlación entre ambas, e incluso tratar de encontrar cual es el sustrato inmunológico que las relaciona. Por tanto, si este caso nos lleva a una conclusión, es que en pacientes con Esclerosis múltiple y sintomatología digestiva recidivante, debemos incluir la enfermedad de Crohn entre los posibles diagnósticos, así como a la inversa, en pacientes con esta enfermedad inflamatoria y sintomatología neurológica, debemos añadir la esclerosis múltiple en nuestra sospecha diagnóstica, dada interrelación de ambas patologías descrita en la literatura médica y que ejemplificamos en el caso presentado.

Bibliografía

1. Kosmidou M, Katsanos AH, Katsanos KH, Kyritsis AP, Tsivgoulis G, Christodoulou D, et al. Multiple sclerosis and inflammatory bowel diseases: a systematic review and meta-analysis. *Journal of Neurology*. 2016 Nov 22;264(2):254–9.

CASO CLÍNICO Nº 13

TÍTULO: “NEUTROPENIA FEBRIL COMO DÉBUT DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO”

López Paraja María¹, Starita Fajardo Grisell¹, Lirola Sánchez Francisco¹, Andreu Arnanz Ana¹, González García Andrés^{1, 2}.

¹Servicio de Medicina Interna Hospital Universitario Ramón y Cajal.

²Universidad de Alcalá, Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud, Alcalá De Henares, España.

Palabras clave: Lupus eritematoso sistémico, neutropenia, infección.

Historia clínica:

Mujer de 40 años, natural de Perú residente en España desde hace 6 meses, con antecedentes de:

- 1 aborto espontáneo. 1 aborto provocado. 2 embarazos a término, hijos sanos.

Consulta por fiebre de hasta 39 grados de 2 semanas de evolución, artromialgias generalizadas con episodios de artritis de muñecas y tobillos, de predominio matutino. Asocia odinofagia y deposiciones líquidas sin productos patológicos en los últimos 5 días, hiporexia y cefalea. Pérdida de 10 kilos en el último mes. Menciona aparición de lesiones hiperocrómicas con la exposición solar.

Tomó amoxicilina durante 3 días y paracetamol a demanda sin mejoría de la sintomatología.

Constantes: TA: 150/ 90, FC: 120, Sat O2: 100% basal, T^a: 38,3°C.

Exploración física:

- Adenopatías axilares izquierdas dolorosas a la movilización. ACP: normal.
- ABD: destaca hepatomegalia y adenopatías inguinales bilaterales.
- MMII: edema bimalleolar
- NRL: No focalidad neurológica.

- Osteomuscular: tumefacción en muñecas con dolor a la movilización pasiva y activa, sin alteraciones cutáneas, sin aumento de temperatura local.

Pruebas complementarias:

Analítica sanguínea:

- Creatinina 1.54 mg/dL (0.3 - 1.1), TFG Estimada (MDRD 4 - IDMS) 37.12 mL/min (65 - 170), Urea 71 mg/dL (15 - 45), Ac.Úrico 6.7 mg/dL (2.6 - 6), Fósforo 6.23 mg/dL (2.7 - 4.5).
- Proteína C-reactiva 162.1 mg/L (0 - 5).
- Hemoglobina 9.2 g/dL (11.8 - 14.8), Leucocitos $0.66 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ (3.9 - 11.1), Neutrófilos $0.07 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ (1.8 - 7.4). Plaquetas en rango.
- Frotis: Neutrófilos con refuerzo de la granulación. Monocitos vacuolados. Linfocitos polimorfos con linfocitos grandes de aspecto reactivo. No se observan formas inmaduras. Anisopoiquilocitosis de serie roja.
- Autoinmunidad:
 - Ac. Antinucleares (ANA) Positivo, D.N.A. (EliA-UniCAP) 324.00 (IU/ml) IU/mL
 - Ac.Antinucleares Extraíbles del Nucleo 32.00 Ratio: U1RNP 205.00 U/mL, Anticuerpos Antiantígeno Sm 480.00 U/mL, Ac. Anti-Ro 240.00, Ac. Anti-La 320.00 U/mL, Anti. Ribosomal P 2.40 U/mL.
 - Factor Reumatoide 15.00 UI/mL (0 - 40), Ac. Anti-P Cíclico Citrulinado 4.70, Ac.Anti-Músculo Liso (ASMA) Negativo, Ac .Anti-Mitocondriales (AMA) Negativo, Ac. Anti-LKM Negativo,
 - C-ANCA 0.20, P-ANCA (MPO) 0.20, Ac.
 - Anti-PLA2R Negativo.
 - Anticoagulante Lúpico POSITIVO.
 - Ac.Beta2-Glicoproteína (IgM) 1.40 U/mL, Ac.Beta2-Glicoproteína (IgG) 9.89 (UI/mL) U/mL, Cardiolipina IgG 23.50 (GPL/mL) U/L, Cardiolipina IgM 4.96 (MPL/mL) U/L.
 - Factor C3 del Complemento en suero 46.10 mg/dL (90 - 180), Factor C4 del Complemento en suero 7.50 mg/dL (10 - 45).
- Screening microbiológico completo negativo.

Bioquímica de orina:

- Proteínas 300 mg/dL, Sodio en Orina medido 27.00 mmol/L (40 - 250), Potasio en Orina medido 80.99 mmol/L (25 - 125). Proteinuria/Crea :6585.69 mg/g.

TC toraco-abdomino-pélvico:

- Múltiples adenopatías supra e infradiafragmáticas y leve hepatoesplenomegalia. Las axilares y supraclaviculares izquierdas son accesibles para biopsia.

Citometría sangre periférica:

- Linfocitosis relativa. Marcada neutropenia (1,8% respecto a leucocitos totales). granulocítica se correspondió con formas madurativas previas al neutrófilo (metamielocito / mielocito). Descartar neutropenia de origen medicamentoso.

Citometría PAAF ganglio axilar:

- Porcentaje y expresión antigénica de células T sin alteraciones, con cociente CD4/CD8 aumentado.

Citometría aspirado de Médula ósea:

- Médula ósea de características reactivas con hipoplasia eritroide e hiperplasia granulocítica patrón madurativo a nivel de metamielocitos. No se detecta infiltración por síndrome linfoproliferativo.

Biopsia Médula ósea:

- Médula ósea hiper celular con grasa disminuida y hematopoyesis conservada. Destaca marcado aumento de la serie granulocítica con desviación izquierda compatible con médula ósea de características reactivas. No se observa infiltración de linfocitos sugestiva de síndrome linfoproliferativo. No presencia de granulomas. No datos sugestivos de infección por leishmania u otros parásitos. No se observan fenómenos de hemofagocitosis.

Anatomía patológica:

- Ganglio axilar izquierdo, BAG: Linfadenitis reactiva con plasmocitosis interfolicular (grado II) de características politípicas.
- Riñón (cilindro): Nefropatía lúpica con patrón proliferativo difuso y de nefropatía membranosa (clase IV + V):

Evolución y diagnóstico

Inicialmente se administró antibioterapia empírica con amoxicilina-clavulánico y ciprofloxacino ante una neutropenia febril sin datos de gravedad ni factores de riesgo para infección bacteriana multirresistente. Ante la necesidad de descartar agranulocitosis medicamentosa se rotó antibioterapia a clindamicina y ciprofloxacino, a pesar de lo cual la paciente persistía con mal estado general e importante limitación funcional. Al mismo tiempo comenzó con clínica sugestiva de síndrome nefrótico.

En este punto se propuso como diagnóstico probable debut de Lupus Eritematoso Sistémico (LES). como brote grave con afectación articular (poliartritis), hematológica (neutropenia severa y anemia), renal (síndrome nefrótico) hepatoesplenomegalia y adenopatías, por lo que se iniciaron bolus de metilprednisolona, hidroxicloroquina.

Se realizó biopsia renal con la que se confirmó nefritis lúpica grado , tras lo que se inició micofenolato mofetilo oral y posteriormente belimumab

Progresivamente, se observó respuesta con resolución de la neutropenia, normalización de la función renal y de los reactantes de fase aguda. Desde el punto de vista clínico, desaparición de los edemas, la artritis y mejoría franca del estado general.

Discusión y conclusiones

El LES es una enfermedad inmunomediada por autoanticuerpos y depósito de inmunocomplejos que puede afectar, prácticamente, a cualquier órgano o sistema. [1,2]

Las manifestaciones sistémicas son las más frecuentes, (95%), seguidas de las musculoesqueléticas (95%) y hematológicas (85%). [3]

Las alteraciones hematológicas afectan a las 3 series. La manifestación hematológica más habitual es la anemia de trastornos crónicos (70%). La leucopenia (60%) suele ser leve y puede deberse a linfopenia y/o neutropenia que generalmente sugiere actividad de la enfermedad. La trombopenia, es la complicación menos frecuente (15%), lo habitual es que sea leve/ moderada. [3]

Hasta en el 25% de los debut de LES se han descrito neutropenias, sin embargo una neutropenia severa (<1,000) es poco común (menor al 1%). Por lo tanto, no existe un protocolo estandarizado para el manejo de una neutropenia severa en un LES activo. [4]

Existe controversia en estos casos con respecto a si se debe priorizar el manejo del Lupus o la neutropenia febril. Este caso ilustra como la paciente a pesar de varios ciclos de antibiótico no presentó mejoría clínica hasta el inicio de la inmunomodulación.

Bibliografía

1. Newman K, Owlia MB, El-Hemaidi I, Akhtari M. Management of immune cytopenias in patients with systemic lupus erythematosus—old and new. *Autoimmun Rev* 2013;12:784–91.
2. Hepburn AL, Narat S, Mason JC. The management of peripheral blood cytopenias in systemic lupus erythematosus. *Rheumatology* 2010;49:2243–54.
3. Firestein, GSF, Budd RC, Gabriel SE, et al Kelley y Firestein. *Tratado de reumatología*, 10ª ed. Barcelona. Elsevier España, 2018.
4. Aapro MS, Cameron DA, Pettengell R, Bohlius J, Crawford J, Ellis M, et al. EORTC guidelines for the use of granulocyte-colony stimulating factor to reduce the incidence of chemotherapy-induced febrile neutropenia in adult patients with lymphomas and solid tumours. *Eur J Cancer* 2006;42:2433–53.

CASO CLÍNICO N.º 14

TÍTULO: ¡DOCTOR, NO ME PUEDO MOVER!

Elena Hoyo Castro, Lucía Ruiz Salazar, Víctor Pozueta Sangrones, Alba Ibáñez Botella, Iñaki Garin Monasterio Hospital.

Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla

CASO CLÍNICO

Varón de 28 años, de edad natural de Mali, sin antecedentes médicos de interés que acude al servicio de urgencias traído por sus amigos por presentar un cuadro de debilidad progresiva de las 4 extremidades hasta manifestar incapacidad para moverse y mantener la postura en las últimas 8 horas, presentando una tetraparesia. Sin traumatismo previo, ni fiebre u otra sintomatología infecciosa.

En la exploración física destaca la ausencia de fuerza en las miembros superiores (MMSS) e inferiores (MMII) con mínima fuerza cervical, disminución del reflejo bicipital con el rotuliano conservado. La sensibilidad se encontraba conservada con ligero acorchamiento en ambos MMII. El paciente se encontraba consciente y orientado en las 3 esferas y era capaz de responder a órdenes complejas, el lenguaje lo tenía conservado.

Ante estos hallazgos se realiza una analítica en la que destaca PCR 0.55 mg/dl y fibrinógeno 548 mg/dl, sin otras alteraciones relevantes.

Así como un TAC craneal y cervical el que se objetiva un colapso vertebral de C5 con luxación e invasión del canal medular. Por lo que, se realiza de urgencia una resonancia magnética cervical (RM) que confirma los hallazgos, con intensa captación del área prevertebral y de ambos cuerpos vertebrales adyacentes, C4 y C6 y una colección anterolateral izquierda, que sugiere como primera posibilidad una afectación de características infecciosas. Ante estos resultados el paciente es intervenido de forma urgente por neurocirugía realizando una descompresión medular, colocación de injerto y artrodesis. Durante la cirugía se toman muestras de los abscesos que se mandan a microbiología y anatomía patológica.

Tras la intervención es paciente es trasladado a la unidad de cuidados intensivos (UCI), para mantener vigilancia neurológica y asistencia respiratoria

durante las primeras 24 horas. Ante los hallazgos radiológicos compatibles con espondilodiscitis, así como lo objetivado en el quirófano, se inicia tratamiento antituberculoso con 4 fármacos dada que la principal sospecha era de una afectación tuberculosa extrapulmonar (TBC), pero también dado que no se podía descartar otro origen infeccioso se inicia cobertura con ceftriaxona más linezolid.

Como se había reflejado anteriormente el paciente era originario de Mali y llevaba 10 años en España, que junto con las características de la imagen fue lo que hizo sospechar que se tratase de un mal de Pott en primer lugar. Motivo por el cual se había ampliado el estudio solicitando un quantiferon que fue negativo y PCR y cultivo de muestras respiratorias también negativas, con imagen radiológica pulmonar dentro de la normalidad. Se solicitaron del mismo modo serologías de VIH, hepatitis y sífilis que fueron todas negativas.

A las 48 horas de la intervención nos avisan porque la PCR del cultivo ha salido positivo para TBC, en ese momento se retira el resto de antibioterapia y se mantiene el tratamiento antituberculoso.

Durante su estancia en la UCI el paciente es extubado con éxito y presenta recuperación completa de la fuerza en las 4 extremidades y a nivel cervical, sin secuelas neurológicas aparentes. Se realiza un RM de control en la que se objetiva una desaparición casi completa de la colección prevertebral.

Dada la estabilidad clínica pasa a la planta de hospitalización donde se mantiene el tratamiento antituberculoso con los 4 fármacos, ya que el tratamiento del mal de Pott o afectación vertebral por TBC es el mismo que el de la TBC pulmonar. Es decir, con rifampicina, isonizida, pirazinamida y etambutol durante 2 meses, y doble terapia durante al menos 4 meses más.

Como complicación durante el ingreso, a los 10 días de la intervención el paciente presenta un síncope asociando hipotensión que impresiona de características vasovagal, En este contexto se decide solicitar una analítica en la que destaca un dímero D de 9.000, ante la alta sospecha de tromboembolismo pulmonar (TEP) se solicita un angio-TAC en el que describen TEP segmentario bilateral y en lóbulo medio sin sobrecarga de cavidades derechas. Se inicia en este momento anticoagulación con clexane 80mg cada 12 horas.

Finalmente tras la mejoría clínica con recuperación completa de la fuerza y la movilidad en las 4 extremidades, el paciente es dado de alta con el diagnóstico de tuberculosis cervical de C5 con corpectomía y artrodesis secundaria y TEP segmentario bilateral; con seguimiento en las consultas de infecciosas.

DISCUSIÓN

La tuberculosis es una enfermedad de declaración obligatoria, producida por el complejo de *Mycobacterium tuberculosis*, que incluye varias especies que dan lugar a una clínica similar. Es una enfermedad frecuente en los países en desarrollo, pero en España tiene una incidencia de 9,5/100.000 habitantes.

La afectación extrapulmonar de la tuberculosis se produce tras una afectación pulmonar inicial, de forma que la infección permanece latente posteriormente hasta que se reactiva de nuevo, siendo esta reactivación más frecuente en los paciente con inmunodepresión celular.

La afectación articular de la TBC representa el 10% de la afectación pulmonar, en concreto el Mal de Pott (espondilitis) se produce generalmente por una reactivación del foco primario. Este hecho fue el que supuso un reto diagnóstico, ya que nuestro paciente no había presentado previamente clínica de TBC ni tenía secuelas, además las pruebas fueron negativas. Sin embargo su debut fue con una afectación extrapulmonar sin encontrar otra afectación.

Como conclusión la tuberculosis es una infección más frecuente de lo que pensamos, sobre todo en inmigrantes, pero sin olvidarnos de la incidencia en nuestro país.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aspa Mrco J. Programa regional de prevención y control de tuberculosis de la Comunidad de Madrid 200-2003
2. Manual de diagnóstico y terapéutica médica. Hospital 12 de Octubre. 9º edición

CASO CLÍNICO N.º 15

TÍTULO: “Amiloidosis IgM como causa poco frecuente de síndrome constitucional: a propósito de un caso”

Claudia Beatriz Pérez González¹, Paula Martínez de la Cruz¹, Ángel Paniagua Tarancón², María del Pilar Martínez Barranco², Benjamín Herreros Ruiz – Valdepeñas¹.

¹ Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Fundación Alcorcón (Madrid).

² Servicio de Hematología, Hospital Universitario Fundación Alcorcón (Madrid).

Palabras clave

Amiloidosis IgM, macroglobulinemia de Waldenström, síndrome constitucional.

Introducción

La amiloidosis IgM es un tipo específico y poco frecuente de amiloidosis AL (amiloidosis de cadenas ligeras de inmunoglobulinas [Ig], antiguamente llamada amiloidosis primaria)¹. La amiloidosis AL es un síndrome proliferativo clonal de células plasmáticas (CP) que puede desarrollarse en cualquier discrasia de CP que produzca de manera clonal cadenas ligeras de inmunoglobulinas². El caso concreto de la amiloidosis IgM suele ser una complicación rara de entidades como la macroglobulinemia de Waldenström (MW) – también llamada linfoma linfoplasmocítico – u otras neoplasias puras de células B³.

A continuación, presentamos el caso de un varón con síndrome constitucional que fue diagnosticado de amiloidosis IgM en relación con MW.

Historia clínica: antecedentes, enfermedad actual, exploración física

Varón de 78 años con antecedentes de tabaquismo desde la juventud, enolismo crónico con abstinencia en los últimos meses, hiperplasia benigna de próstata y artrosis.

El paciente presentaba un cuadro de 5 meses de evolución consistente en síndrome constitucional y progresivo deterioro del estado general. En el último mes se añadieron aumento de perímetro de miembros inferiores y disnea de moderados esfuerzos, y, en los dos últimos días, diarrea y rectorragia, motivos por los que acudió a Urgencias de nuestro centro.

En la exploración física se apreciaba un paciente caquéctico, con aceptable estado general y eupneico. Tensiones arteriales mantenidas en torno a 90/50 mmHg, que parecían ser las habituales del paciente. En la auscultación cardíaca, tonos arrítmicos, sin soplos; en la auscultación pulmonar, disminución de murmullo vesicular y de

transmisión vocal hasta mitad de campo pulmonar derecho y en base izquierda; y en el abdomen, semiología ascítica moderada. En miembros inferiores presentaba edemas con fovea hasta rodillas. Al tacto rectal, se apreció sangre de color rojo oscuro. No se palpaban adenopatías patológicas ni se objetivaron lesiones cutáneas.

Pruebas complementarias

Como pruebas complementarias iniciales, se realizó un electrocardiograma (ECG) que mostraba fibrilación auricular a 90 latidos por minuto, QRS estrecho, bajos voltajes y repolarización normal (foto 1); una radiografía de tórax en la que se objetivó aumento de índice cardiotorácico, signos de redistribución vascular y derrame pleural bilateral de predominio derecho (foto 2); y un análisis sanguíneo básico en el que destacaba anemia normocítica normocrómica con hemoglobina en torno a 10 – 10.5 g/dL (13 – 17 g/dL), con perfil de trastornos crónicos, y neutropenia fluctuante grado 1, sin otras alteraciones llamativas (función renal, sodio, potasio y calcio sin alteraciones, perfil hepatobiliar normal, LDH normal, elevación discreta de proteína C reactiva hasta 30 mg/L [<5.00] y coagulopatía leve con INR en torno a 1.30 [<1.15], sin consumo de fibrinógeno). Además, se solicitaron hemocultivos, coprocultivo y detección de toxina de *Clostridioides difficile* en heces, siendo todo negativo.

El paciente ingresó en planta de hospitalización de Medicina Interna, donde se profundizó en el estudio del cuadro clínico, solicitándose las siguientes pruebas complementarias:

- Análisis sanguíneo completo: mostró elevación de β_2 microglobulina hasta 6.67 mg/L (<2.00), elevación importante de inmunoglobulina IgM 3110 mg/dL (34 – 210), elevación de cadenas ligeras kappa 113 mg/dL (3.30 – 19.40) y alteración de la ratio kappa/lambda 9.18 (0.26 – 1.65). Las cadenas ligeras lambda, el resto de las inmunoglobulinas y las proteínas totales en suero fueron normales. En el proteinograma en suero se objetivó pico monoclonal de IgM kappa de escasa cuantía (0.38 g/dL, que corresponde a 380 mg/dL). La extensión de sangre periférica resultó anodina. El estudio de orina de 24 horas no objetivó proteinuria. Además, se realizaron un ensayo de liberación de interferón gamma (IGRA) que fue indeterminado, un panel de autoinmunidad que resultó negativo y unas serologías de virus de la inmunodeficiencia humana, hepatitis B y C y sífilis que fueron negativas.

- Tomografía computarizada toracoabdominopélvica: adenopatías mesentéricas y retroperitoneales epigástricas de tamaño significativo (iguales o mayores a 1 centímetro de eje transversal); y cardiomegalia, derrame pleural bilateral de predominio derecho y ascitis como datos de insuficiencia cardíaca (IC).
- Ecocardiograma transtorácico (ETT): ventrículo izquierdo no dilatado, con función sistólica conservada, dilatación biauricular y ventrículo derecho dilatado con función sistólica límite e insuficiencia tricuspídea severa que permitió estimar la presencia de una hipertensión pulmonar leve. Ausencia de valvulopatía significativa. En el miocardio se observó un moteado sugestivo de enfermedad infiltrativa.
- Colonoscopia: sin alteraciones macroscópicas relevantes. Se realizaron biopsias aleatorias.

En este punto, estábamos ante un paciente con síndrome constitucional, anemia normocítica normocrómica, una gammapatía monoclonal IgM kappa y un cuadro poliadenopático, con además un patrón infiltrativo en el ETT, por lo que proseguimos el diagnóstico diferencial enfocado a la sospecha de malignidad hematológica. El inmunofenotipo en sangre periférica fue compatible con la normalidad. El estudio de médula ósea (fotos 3 y 4) mostró una médula marcadamente hipercelular para la edad del paciente con un infiltrado celular monomorfo compatible con linfoma linfoplasmocítico. El inmunofenotipo en médula ósea fue también compatible con linfoma linfoplasmocítico. Por otra parte, se realizaron una gammagrafía cardíaca con pirofosfatos, que fue negativa para infiltración amiloidótica por transtirretina, y una resonancia cardíaca, que, a pesar del hallazgo del ETT, no objetivó datos concluyentes de miocardiopatía restrictiva. Finalmente, en las biopsias de la colonoscopia se observó depósito intersticial y en las paredes vasculares de amiloide e incremento de celularidad a expensas de una población de CP de hábito maduro, lo cual es indicativo de amiloidosis colorrectal.

Por otra parte, se solicitó una elastografía hepática, que identificó una fibrosis hepática grave.

Evolución

Durante el ingreso, el paciente recibió tratamiento diurético, con mejoría del cuadro de IC, y la diarrea y la rectorragia remitieron de forma espontánea. Al alta, fue citado en consultas de Hematología, donde se inició tratamiento inmunoquimioterápico con ciclofosfamida, bortezomib, dexametasona y rituximab, con pésima tolerancia dada la situación de gran fragilidad del paciente, por lo que se suspendió y fue remitido para seguimiento por cuidados paliativos domiciliarios.

Diagnóstico

- Macroglobulinemia de Waldenström con amiloidosis IgM asociada.
- Amiloidosis colorrectal. Hemorragia digestiva baja exteriorizada en forma de rectorragia, sin anemia significativa ni inestabilidad hemodinámica.
- Probable miocardiopatía amiloidótica. Insuficiencia cardíaca aguda. Fibrilación auricular de data incierta con respuesta ventricular espontáneamente controlada.
- Hepatopatía crónica de etiología no filiada con fibrosis avanzada, sin datos de cirrosis.

Discusión y conclusiones

En resumen, se trata de un paciente con una gammapatía monoclonal IgM kappa y un cuadro poliadenopático, en el que se confirma una MW dada la infiltración medular, con clínica de IC y hemorragia digestiva que nos hace pensar que la MW tenga asociada una amiloidosis AL con afectación cardíaca y digestiva. Se profundizó en el proceso diagnóstico y las biopsias colónicas confirmaron una amiloidosis colorrectal. A nivel cardíaco, no se pudo confirmar la amiloidosis cardíaca por resonancia, pero se asumió la afectación cardíaca amiloidótica dada la clínica del paciente, los hallazgos del ECG y el ETT y la presencia de amiloidosis a otro nivel en un paciente con neoplasia hematológica de base; apoyándonos además en el principio de la navaja de Ockham, por el cual es más probable que la clínica del paciente se explique por un solo diagnóstico que por varios, cuando la sospecha clínica apunta hacia ello.

Este caso, además, pone de manifiesto la importancia de un buen proceso diagnóstico orientado a nuestra sospecha clínica y nos recuerda la existencia de las entidades infrecuentes, en este caso la amiloidosis AL subtipo IgM, como causa de grandes síndromes clínicos.

Bibliografía

1. Milani P, Merlini G. Monoclonal IGM-related al amyloidosis. *Best Practice & Research Clinical Haematology*. 2016;29(2):241–8.
2. Dispenzier A. Clinical presentation, laboratory manifestations, and diagnosis of immunoglobulin light chain (AL) amyloidosis [Internet]. UpToDate. 2022 [cited 2023Apr20]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-laboratory-manifestations-and-diagnosis-of-immunoglobulin-light-chain-al-amyloidosis>
3. Muchtar E, Dispenzieri A, Gertz MA, Kumar SK, Buadi FK, Leung N, et al. Treatment of al amyloidosis: Mayo stratification of myeloma and risk-adapted therapy (msmart) consensus statement 2020 update. *Mayo Clinic Proceedings*. 2021;96(6):1546–77.

CASO CLÍNICO N.º 16

TÍTULO: “Cúrame despacio que tengo prisa”

Miriam Lobato González, Javier Hergueta González, Mónica Liébana Gómez, Marina Pacheco Martínez-Atienza, Verónica Esteban Monge.

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Guadalajara.

PALABRAS CLAVE: Alcoholismo, desmielinización, Wernicke-Korsakoff.

HISTORIA CLÍNICA

ANTECEDENTES PERSONALES

- No RAMC
- FRCV: HTA. No DM. No DL.
- Hábitos tóxicos: Consumo de OH habitual (refiere al menos 3 botellines y vino). Fumador de 2 cig/día.
- Sd Piernas inquietas.
- Trombosis retiniana.
- Estudiado en NRL en julio 2022 con dx de: polineuropatía SM, Neuropatía cubital izquierda y posible componente ataxia vermiana.

Intervenciones quirúrgicas: Cirugía bariátrica con bypass gástrico.

ENFERMEDAD ACTUAL

Varón de 61 años que es traído a urgencias tras haber sido encontrado en su domicilio en el suelo. No saben cuánto tiempo ha permanecido en esta situación. En el momento de ser encontrado se encuentra consciente pero hiporreactivo. Encuentran botellas de alcohol en domicilio. El paciente no recuerda lo sucedido. Su hermano refiere episodios similares previos. Además refieren que lleva aproximadamente dos años presentando caídas accidentales con pérdida de fuerza en extremidades, ya estudiado por parte de Neurología. No fiebre, ni otra sintomatología los días previos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA: 96/67 mmHg, FC:87 LPM, satO₂ 90% (FiO₂ 21%). Regular estado general.

Consciente, somnoliento, desorientado en espacio y tiempo. Glasgow 10/15. Ictericia conjuntival. Eupneico en reposo.

CyC: pupilas mióticas. Exoftalmos.

AC: Rítmico, sin soplos.

AP: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos

Abdomen: RHA+, molestias a la palpación de forma generalizada. No signos de irritación peritoneal.

MMII: edemas distales. No signos de trombosis venosa profunda.

NRL: ojos abiertos, emite sonidos incomprensibles, no realiza órdenes simples.

Postura en flexión no reductible de las 4 extremidades, no realiza movimientos propositivos, localiza el dolor, reflejo de amenaza abolido bilateralmente, pupilas mióticas débilmente reactivas, movimiento ocular anormal y mirada desconjugada.

RCP izquierdo dudoso extensor. No rigidez de nuca.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica (10/02/2023)

Hemograma: LEUCOCITOS: **9.80** * (3.7 - 9.5) HEMATIES: **2.63** * (4.3 - 5.7) HEMOGLOBINA: **8.8** ** (13.0 - 17.6) HEMATOCRITO: **25.3** * (39.0 - 50.0) VCM: 96.2 (80 - 98.0) PLAQUETAS: **54.0** ** (100.0 - 400.0) VPM: 7.5 (7.2 - 11.1) PDW: 17.0 PLAQUETOCRITO: **0.04** * (0.1 - 0.4) RETICULOCITOS %: 1.65 (0.6 - 2.5) NEUTROFILOS: **8.50** * (1.7 - 6.1) LINFOCITOS: 1.10 (1.1 - 4.5)

Bioquímica: GLUCOSA : **135** ** (70 - 100) CREATININA : **0.40** * (0.7 - 1.2) FILTRACION GLOMERULAR SEGUN CKD-EPI: 128 (Sup. 60) SODIO : 141 (136 - 145) POTASIO : **2.9** * (3.5 - 5.1) ALT : **59** * (5 - 45) AST : **130** ** (5 - 33) GGT : **422** * (8 - 61) LDH-L: **386** * (135 - 225) FOSFATASA ALCALINA (AMP): **197** * (40 - 130) BILIRRUBINA TOTAL : **5.1** ** (0.2 - 1) BILIRRUBINA DIRECTA: **5.0** ** (Inf. 0.3) PROTEINAS TOTALES: **50.2** * (64 - 83) MAGNESIO: 2.1 (1.6 - 2.4) PCR. PROTEINA C REACTIVA: **31.8** ** (Inf. 5) AMONIACO (AMONIO PLASMATICO): 43.3 (16 - 60) VITAMINA B1 (TIAMINA): 1.0

Analítica (20/02/2023)

GLUCOSA : 100 (70 - 100) CREATININA : **0.41** * (0.7 - 1.2) UREA: 25 (20 - 48) FILTRACION GLOMERULAR CKD-EPI: 127 (Sup. 60) SODIO : **135** * (136 - 145) POTASIO : 4.6 (3.5 - 5.1) CLORO SERICO: **108** * (98 - 107) ALT : **89** * (5 - 45) AST : **103** ** (5 - 33) GGT : **459** * (8 - 61) LDH-L: **412** * (135 - 225) FOSFATASA ALCALINA (AMP): **285** * (40 - 130) BILIRRUBINA TOTAL : **3.1** ** (0.2 - 1) ALBUMINA : **16.1** ** (35 - 52) PROTEINAS TOTALES: **40.1** ** (64 - 83) CALCIO: **7.0** ** (8.6 - 10.2) CALCIO CORREGIDO POR ALBUMINA: 9.2 (8.6 - 10.2) FOSFORO: **2.1** * (2.5 - 4.5) MAGNESIO: 1.8 (1.6 - 2.4) AMONIACO (AMONIO PLASMATICO): **67.5** * (16 - 60)

Líquido cefalorraquídeo: ASPECTO: Amarillo pálido LEUCOCITOS EN LCR: 2 (Inf. 5) HEMATIES/mm³ de LCR: 211 GLUCOSA DE LCR: 79 RATIO GLUCOSA

LCR/ GLUCOSA SERICA: 0.76 (0.6 - 0.8) PROTEINAS DE LCR: **68** * (30 - 60) AC.
LACTICO LCR: 2.2 (1.1 - 2.3) ADENOSINA DESAMINASA (ADA) LCR: 8

- TC CEREBRO (10/02/23): Sin signos de patología aguda intracraneal. Hematoma epicraneal parietal bilateral no agudo.

- RM CEREBRO SIN CONTRASTE (22/02/23): Hallazgos radiológicos compatibles con mielinolisis central pontina.

- EEG (16/02/23): actividad bioeléctrica cerebral de fondo enlentecida para la edad del paciente con un ritmo delta monomorfo con distribución difusa sobre el que presenta husos de sueño esporádicamente.

EVOLUCIÓN

Varón de 61 años con antecedente de alcoholismo crónico que ingresa con bajo nivel de consciencia. En el momento del ingreso analíticamente destacaba alteración del perfil hepático, hipopotasemia e hiperamonemia así como déficit de vitamina B1. Ante la sospecha de síndrome de Wernicke-Korsakoff se inicia reposición de vitamina B1 sin mejoría clínica. Dada la persistencia de bajo nivel de consciencia se realiza punción lumbar que descarta encefalitis y TC cerebral con resultado normal. Se solicita valoración por Neurología quienes realizan EEG sin actividad epileptiforme. Tras esto solicitamos RM cerebral llegando al diagnóstico de Mielinolisis Central Pontina. Durante el ingreso analíticamente presenta hipernatremia. Posteriormente empeora desde el punto de vista respiratorio, con necesidades crecientes de oxigenoterapia. Pese a los intentos de resolución del cuadro respiratorio el paciente presenta empeoramiento progresivo y bajo nivel de consciencia secundario. El paciente finalmente falleció.

DIAGNÓSTICOS

- Encefalopatía aguda en relación con Mielinolisis Central Pontina.
- Déficit de vitamina B1. Posible sd. de Wernicke-Korsakoff concomitante.
- Hepatopatía alcohólica crónica con HTP secundaria (CHILD-Pugh C11; MELD score 16).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La mielinolisis central pontina es un síndrome de desmielinización osmótica que conlleva la destrucción de las vainas de mielina en el centro de la protuberancia, frecuentemente secundaria a alteraciones osmóticas.¹

La causa más frecuente de esta patología es la corrección rápida de un estado hiponatémico, pero otros desequilibrios osmóticos también pueden causarla como hipernatremia, hipopotasemia e hipofosfatemia así como la hiperglucemia. Estos desequilibrios suelen ir acompañados de otras comorbilidades relevantes. Además, existen factores predisponentes para su desarrollo, como el alcoholismo, la malnutrición y hepatopatías.²

Las manifestaciones clínicas de este cuadro son muy amplias siendo frecuentes alteraciones neurológicas relevantes como disartria, tetraparesia, trastornos del movimiento, alteraciones neuropsiquiátricas, etc. Los síntomas son frecuentemente irreversibles.

La prueba fundamental para el diagnóstico es la RM cerebral.³

No existe tratamiento específico, ni evidencia clara del manejo de este cuadro. En cuanto al pronóstico, es incierto, gran parte de los pacientes terminan falleciendo tras complicaciones respiratorias. Se han realizado estudios en animales que demuestran mejoría del cuadro tras la administración de glucocorticoides.

En conclusión, se trata de una patología con mal pronóstico y gran mortalidad, por lo que es fundamental prevenirla, realizando una correcta corrección iónica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Corps Fernández D, Terrero Carpio R, Escolar Escamilla E, Pinel González A. Mielinólisis central pontina de curso subagudo secundario a hiperglucemias. Neurología. Vol. 35. Núm. 3. páginas 211-213 (Abril 2020)
2. Lambeck J, Hieber M, Dreßing A, Niesen WD. Central Pontine Myelinosis and Osmotic Demyelination Syndrome. Dtsch Arztebl Int. 2019 Sep 2;116(35-36):600-606. doi: 10.3238/arztebl.2019.0600. PMID: 31587708; PMCID: PMC6804268.
3. Matías-Guiu JA, Molino ÁM, Jorquera M, Jiménez R, Ruiz-Yagüe M. Mielinólisis pontina y extrapontina secundaria a fluctuaciones en la glucemia. Neurología. Vol. 31. Núm. 5. páginas 345-347 (Junio 2016)

FIGURAS

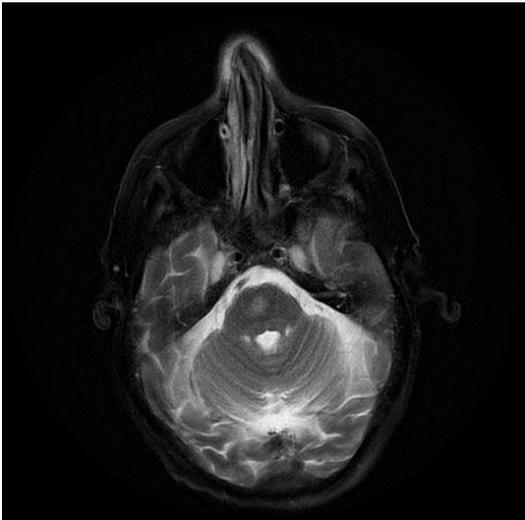


FIGURA 1

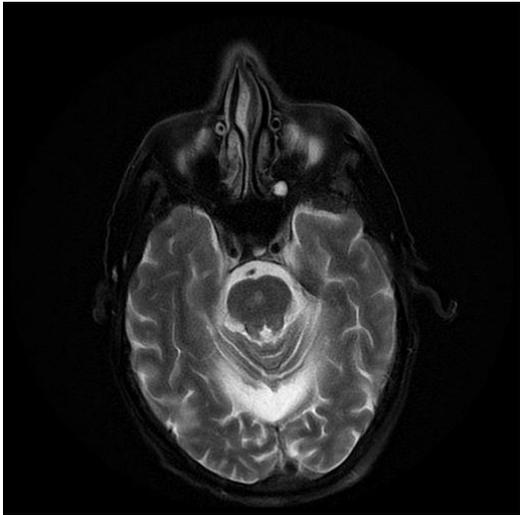


FIGURA 2

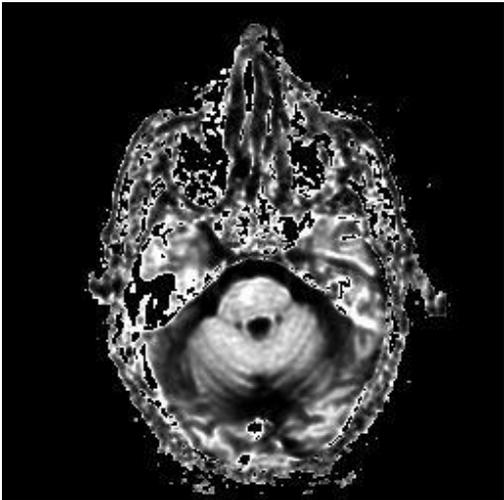


FIGURA 3

82 SESIÓN INTERHOSPITALARIA

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

ORGANIZAN:

SERVICIO DE MEDICINA INTERNA
Hospital General Universitario Gregorio Marañón



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



Secretaría Técnica
Fase 20 S.L.

C/ Narvéez, 15 1º izda. 28009 Madrid
Teléfonos 91 781 88 80 – 958 20 35 11
secretaria@somimaca.com