



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

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

CIF:G-79740684

78 SESIÓN INTERHOSPITALARIA

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



Hospital Universitario del Henares Salón de Actos

Coslada, 24 de junio de 2021



78 SESIÓN INTERHOSPITALARIA

Hospital Universitario del Henares Jueves, 24 junio de 2021 Salón de Actos

PROGRAMA

- 16.30-16.45 h. RECOGIDA DE DOCUMENTACIÓN Y BIENVENIDA
- 16.45-18.30 h. CASOS CLÍNICOS
- 16.45-17.00 h. Nº 1. **NECESITO UM BASTÓN**
Dra. Laura Lucía Checa Daimiel
Hospital Central De La Defensa, Gomez Ulla
- 17.00-17.15 h. Nº 2. **ERITEMA ANULAR CENTRÍFUGO Y TUMOR CARCINOIDE MALIGNO ¿UNA MANIFESTACIÓN PARANEOPLÁSICA?**
Dra. Jimena Rey-García
Hospital Universitario Ramón Y Cajal
- 17.15-17.30 h. Nº 3. **CUANDO UM DOLOR ABDOMINAL VA MÁS ALLÁ DE LO COMÚN**
Dra. Maissaa Bouchakour
Complejo Hospitalario Universitario De Albacete
- 17.30-17.45 h. Nº 4. **CRIPCOCOSIS PULMONAR EM EL PACIENTE INMUNOCOMPETENTE**
Dra. Marta Salas Sánchez
Hospital General Univeristario Gregorio Marañón
- 17.45-18.00 h. Nº 5. **UN HALLAZGO INESPERADO**
Dra. Blanca Diaz-Tendero Nájera
Hospital Virgen De La Salud
Complejo Hospitalario Universitario De Toledo

- 18.00-18.15 h. Nº 6. **DOCTORA, EM MI PUEBLO NOS LLAMAN “LOS MORENOS”**
Dra. Virginia García Bermúdez
Hospital Universitario De Fuenlabrada
- 18.15-18.30 h. Nº 7. **LO QUE SE VE NO ES SIEMPRE LO QUE PARECE**
Dra. Vanessa Vento
Hospital Universitario Del Henares

CASO CLÍNICO N°1

TÍTULO: “NECESITO UN BASTÓN”

Laura Lucía Checa Daimiel, Lidia Romero Calvo, Luisa Jiménez Reyes, Pilar Igea Gracia, Ana Gómez Berrocal.

Servicio De Medicina Interna. Hospital Central De La Defensa Gómez Ulla. Madrid.

HISTORIA CLÍNICA:

Varón de 52 años refiere parestesias bilaterales en miembros inferiores (MMII). Como antecedentes importantes destacaba hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 diagnosticada hace 7 meses y dislipemia. Exfumador de 10 cigarrillos al día hasta hace 5 meses. Diagnosticado de artritis reumatoide con factor reumatoide y anticuerpo antipéptido citrulinado cíclico positivos desde hace 9 años, y lumbalgia crónica secundaria a discopatía L5-S1. Negaba antecedentes quirúrgicos. Como antecedentes familiares, su madre falleció con 57 años por toxicidad secundaria a tratamiento de la artritis reumatoide.

Tratamiento: Lisinopril/Hidroclorotiazida 20mg/12.5mg 1-0-0, Metformina 850mg 1-0-1, Pitavastatina 2mg 0-0-1, Fenofibrato 200mg 0-0-1, Salazopyrina 500mg 1-0-1, Omeprazol 20mg 1-0-0.

Situación basal: Natural de Lima (Perú). Residía en Madrid desde 1991. Trabajaba como administrador.

Enfermedad actual:

El paciente consultaba por parestesias, paresia e hiperalgesia en manos y en ambos pies con ascenso progresivo hasta rodillas de 5 meses de evolución, pérdida de 16 kg en 2 meses y pérdida transitoria (10 segundos) de visión en campo inferior del ojo izquierdo. Negaba otra clínica respiratoria, digestiva, urinaria, cardiovascular o del sistema locomotor de interés. No tenía astenia ni fiebre.

Exploración física:

TA 155/68 mmHg. Frecuencia cardíaca 75 lpm. Saturación de O₂ 97 % basal.
Temperatura: 36.5°C.

Presentaba aceptable estado general. Eupneico en reposo. Bien hidratado, nutrido y perfundido.

Cabeza y cuello: No ingurgitación yugular. No adenopatías.

Auscultación cardíaca: Ruidos cardíacos rítmicos, no soplos audibles.

Auscultación pulmonar: Murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen: Blando, depresible, globuloso, no doloroso a la palpación superficial ni profunda. No masas ni megalias. Ruidos hidroaéreos positivos. Ausencia de signos de irritación peritoneal y de ascitis.

MMII: Edema distal sin fóvea. No signos de insuficiencia venosa crónica ni trombosis venosa profunda.

Neurológico: Consciente, en alerta, orientado. Glasgow 15/15.

No alteraciones del lenguaje ni el habla. No disartrias.

Pares craneales normales. Pupilas isocóricas y normorreactivas. No asimetría facial. Cuadrantanopsia homónima superior izquierda.

Fuerza de miembros superiores (MMSS): 3/4 interóseos, 3+/4 flexión/extensión del carpo.

Fuerza de MMII: 4/4 proximal, 4-/4- distal.

Hipoestesia y sensibilidad vibratoria disminuida en ambas manos. Arreflexia estilorradiar y bicipital. Reflejo cutáneo plantar negativo.

Hipoestesia bilateral hasta tercio distal de muslo con gradiente táctil, vibratoria y propioceptiva abolidas. Reflejos osteotendinosos profundos abolidos.

Coordinación conservada. No disdiadococinesias ni disimetría.

Marcha taloneante con aumento de la base de sustentación. Estática inestable. Incapaz de realizar talones y puntillas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Analítica:

- Bioquímica: TG 319 mg/dl (10 – 150), HDL 39 mg/dl (40 – 60); resto normal.
- Hemograma: plaquetas 497 10³/uL (150.00 - 450.00); resto normal.
- Marcadores tumorales: negativos salvo CA 125 38.61 UI/ml (1.20 - 35.00).
- Serología: resultados negativos.

- Autoinmunidad: anticuerpos antinucleares + 1/40 homogéneo; resto negativo.
- Inmunología: sin alteraciones relevantes.

Líquido cefalorraquídeo:

- Presión de apertura 17 cmH₂O. Líquido claro y transparente.
- Bioquímica: proteínas totales 91.9 mg/dl (15.0 - 45.0), resto de valores normales, no se observan hematíes ni leucocitos.
- Citología y Microbiología: negativo.
- Inmunología: sin alteraciones relevantes.

Radiografía de tórax: sin hallazgos.

Electrocardiograma: ritmo sinusal a 84 lpm, PR normal, QRS estrecho. No alteraciones de la conducción ni de la repolarización.

Electromiograma: Polineuropatía de tipo sensitivo-motora y de carácter marcadamente desmielinizante (si bien también existían datos de afectación axonal) de grado severo en MMII y de grado moderado en MMSS.

TC cerebral: Infarto crónico arteria cerebral posterior izquierda e infarto lacunar.

Biopsia de nervio sural: Neuropatía axonal leve con mínimo componente desmielinizante, sin datos de especificidad en la biopsia.

EVOLUCIÓN:

Ante la sospecha de un posible mecanismo inmunomediado y la rápida evolución de la clínica neurológica, se inicia tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas y corticoides a dosis altas. El paciente ingresa de forma programada para completar estudio, descartar enfermedad infiltrativa y patología maligna entre otras posibilidades diagnósticas.

Se amplían los estudios de laboratorio obteniéndose: hemoglobina 19,30 g/dl (13.00 - 17.00), hematocrito 57,40% (39.00 - 52.00), anticuerpos antigangliósidos y onconeuronales negativos.

En control electromiográfico destaca empeoramiento desde el estudio previo.

No se evidenciaron masas en la gastro ni en la colonoscopia, resultando las biopsias negativas para malignidad. Tanto la biopsia de grasa abdominal como rectal, y el estudio molecular de amiloidosis hereditaria TTR, fueron negativas para amiloidosis.

Se realiza biopsia de piel en la que no se observan infiltrados inflamatorios agudos, reacción granulomatosa y resulta negativa para tinción de Ziehl-Neelsen.

En el estudio de extensión, se confirma en TC toracoabdominal, PET-TC y gammagrafía SPECT/CT óseo: hepatoesplenomegalia, adenopatías axilares bilaterales y hemangioma en cuerpo vertebral D12 con áreas de esclerosis.

Debido al empeoramiento clínico progresivo de la polineuropatía (ascenso progresivo hacia proximal en extremidades, hipoalgesia a nivel de D4 a D11, debilidad facial bilateral) y aparición de alteraciones cutáneas (hiperpigmentación, hipertrichosis, hiperqueratosis y acropaquias), se inician 6 ciclos de ciclofosfamida y dexametasona a lo largo de 6 meses.

En un segundo estudio de inmunofijación en suero, dentro de un fondo de distribución policlonal de inmunoglobulinas, se aprecia una finísima banda compatible con paraproteinemia monoclonal IgA lambda, no apreciable en la electroforesis. En el estudio de médula ósea se observan de 6 a 7 % de células plasmáticas, el resto de pruebas fueron negativas para malignidad. Además, se obtiene VEGF-A 213.8 pg/ml (0 - 129) e IL6 5.19 pg/ml (0.00 – 7.00).

Se realiza biopsia de ganglio cervical fue positiva para Enfermedad de Castleman.

A pesar del tratamiento inmunosupresor, la evolución clínica es tórpida (el paciente requería un bastón para deambular): sufre un episodio de papiledema bilateral y se diagnostica de hipotiroidismo subclínico con autoinmunidad positiva e hipogonadismo primario hipergonadotropo sintomático.

Se intensifica el tratamiento inmunosupresor añadiendo rituximab y la administración de 7 sesiones de plasmaféresis. Sin embargo, la clínica progresa sin obtener mejoría.

DIAGNÓSTICO:

Ante los hallazgos obtenidos, finalmente se diagnostica al paciente de síndrome de POEMS, ya que cumplía ambos criterios mayores obligatorios (polineuropatía y trastorno proliferativo de células plasmáticas monoclonales), al menos uno de los criterios principales (Enfermedad de Castleman, lesión ósea esclerótica y elevación de VEGF) y de los criterios menores (organomegalia, cambios cutáneos, papiledema y trombocitosis). Dada la importante invalidez y gravedad secundaria a la polineuropatía, se inicia tratamiento con lenalidomida y corticoterapia a dosis altas.

DISCUSIÓN y CONCLUSIÓN:

El principal desafío fue llegar al diagnóstico definitivo, ya que el síndrome de POEMS es un trastorno multisistémico poco frecuente que requiere la presencia de una serie de manifestaciones que no siempre aparecen al inicio de la enfermedad ^(1,2). Su patogénesis se desconoce, aunque se piensa que se debe a concentraciones elevadas de citocinas inflamatorias, por lo que es imprescindible iniciar de forma temprana y eficaz el tratamiento ⁽³⁾. Sin embargo, dada la heterogeneidad y complejidad de su presentación, el diagnóstico suele retrasarse ⁽⁴⁾.

La característica más incapacitante del POEMS es la neuropatía, que consiste en debilidad simétrica, sensitivo-motora que progresa proximalmente con el tiempo. Aunque al principio, erróneamente, se creyó que podría tratarse de una polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, ante el desarrollo y la aparición paulatina de las manifestaciones típicas del POEMS junto con la resistencia al tratamiento, se replanteó de nuevo el diagnóstico ^(5,6).

El tratamiento va a depender fundamentalmente del grado de extensión de infiltración de la médula ósea (radioterapia, quimioterapia o trasplante autólogo de células madre). Además, es imprescindible tratar el resto de síntomas que pueden ocasionar síntomas marcadamente invalidantes como la neuropatía ^(7,8).

BIBLIOGRAFÍA:

1. Cardellach F, Rozman C. Medicina Interna. 19.^a ed. Barcelona: Elsevier; 2016.
2. Harrison T, Resnick W, Kasper D, Fauci A, Hauser S, Longo D, Jameson J, Loscalzo J. Principios de Medicina Interna. 19.^a ed. Mexico: McGraw-Hill; 2016.
3. Keddie S, Lunn MP. POEMS syndrome [Internet]. Current Opinion in Neurology. 2018 [citado 27 mayo 2021]. Disponible en: https://journals.lww.com/co-neurology/Abstract/2018/10000/POEMS_syndrome.7.aspx
4. Llamas P. Elsevier. Sociedad Española de Neurología [Internet]. Diagnóstico de síndrome de POEMS tras neuropatía de larga evolución | Neurología; Mayo de 2019 [consultado el 27 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-articulo-diagnostico-sindrome-poems-tras-neuropatia-S0213485316302055>
5. Lehmann HC, Burke D, Kuwabara S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment [Internet]. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. 2019 [citado 27 mayo 2021]. Disponible en: <https://jnnp.bmj.com/content/90/9/981>
6. Nasu S, Misawa S, Sekiguchi Y, Shibuya K, Kanai K, Fujimaki Y, Ohmori S, Mitsuma S, Koga S, Kuwabara S. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry [Internet]. Different neurological and physiological profiles in POEMS syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy; 2012 [consultado el 27 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://jnnp.bmj.com/content/83/5/476>
7. Ginsberg L. Journal of Neurology [Internet]. POEMS syndrome: clinical update; 2019 [consultado el 27 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00415-018-9110-6>
8. Dispenzieri A. Wiley Online Library [Internet]. POEMS Syndrome: 2019 Update on diagnosis, risk-stratification, and management; Julio de 2019 [consultado el 27 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ajh.25495>

CASO CLÍNICO Nº 2

TÍTULO: ERITEMA ANULAR CENTRÍFUGO Y TUMOR CARCINOIDE MALIGNO: ¿UNA MANIFESTACIÓN PARANEOPLÁSICA?

Rey-García Jimena¹, García Sánchez Isabel¹, Arévalo-Cañas Coral^{1,2}, López Rodríguez Mónica^{1,2}, González-García Andrés^{1,2}.

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Ramón y Cajal, IRYCIS. Madrid, España.

²Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes y Minoritarias.

Palabras clave: eritema anular centrífugo, síndrome paraneoplásico, tumor carcinoide.

Caso Clínico

Varón de 76 años con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con irbesartán/hidroclorotiazida, dislipemia en tratamiento con atorvastatina, obesidad, diabetes mellitus en tratamiento con gliclazida con buen control metabólico, hiperuricemia sintomática en tratamiento con alopurinol, enfermedad renal crónica y hemocromatosis hereditaria (homocigoto para H63D), que consulta por lesiones cutáneas pruriginosas eritemato-descamativas con refuerzo circinado de curso cíclico desde hace dos años en varias zonas corporales (tórax, abdomen, glúteos, ambos brazos y región dorsal). Fue valorado por Dermatología anteriormente con diagnóstico presuntivo de eccema numular, prurigo o eccema diseminado, con respuesta favorable a tratamiento glucocorticoideo tópico.

El paciente refería un discreto cuadro de hiporexia sin llamativa pérdida ponderal con un buen estado funcional. La anamnesis por órganos y aparatos no aportaba alteraciones relevantes. La exploración física revelaba la existencia de placas eritemato-descamativas pruriginosas de 1x1 cm de diámetro (Figura 1). La analítica objetivó una creatinina de 1.6 mg/dL [0.7-1.2 mg/dL], elevación de reactantes de fase aguda (Velocidad de Sedimentación Glomerular 68 mm/h [<20 mm/h], Proteína C Reactiva 6,5 mg/l [<5 mg/l]) y autoanticuerpos positivos (ANA títulos 1/80 [<1:40-80] y Anti-DNA 28 IU/ml [0 - 25 UI/ml]), el complemento C3 y C4 se encontraba

en valores dentro de la normalidad. Con la sospecha de lupus eritematoso cutáneo subagudo se inició tratamiento con hidroxicloroquina a dosis de 200 mg cada 24 horas y prednisona 15 mg cada 24 horas con mejoría de las lesiones. Se mantuvo el tratamiento antimalárico dada la buena respuesta inicial y se decidió seguimiento ambulatorio.

El paciente presentó recurrencia de las lesiones cutáneas tras 5 meses de tratamiento, motivo por el cual se realizó biopsia cutánea. La histología mostró un denso infiltrado linfocítico perivascular en dermis superficial y media, con células mononucleares y eosinófilos, compatible con eritema anular centrífugo (EAC). Se inició estudio etiológico dada la asociación descrita de esta entidad con algunos fármacos, agentes infecciosos y neoplasias. Inicialmente se suspendió la medicación sospechosa y prescindible: hidroxicloroquina, alopurinol, atorvastatina y gliclazida, sin observarse mejoría de las lesiones cutáneas. Posteriormente se realizó despistaje de enfermedades infecciosas (serologías lúes, Borrelia, VIH, VHB, VHC negativas), y neoplásicas. En el estudio se objetivó elevación de cromogranina A (95,4 ng/ml [<36 ng/ml]) y enolasa (37,2 ng/ml [<25 ng/ml]). Se solicitó tomografía axial computerizada de cuerpo entero que objetivó una masa mesentérica y una lesión en íleon distal sugerente de tumor carcinoide metastático. El Octreoscan con In-111 mostró una intensa captación del trazador en relación con la presencia de expresión de receptores para somatostatina. Finalmente se realizó exéresis de la lesión con resultado compatible de neoplasia neuroendocrina de bajo grado (tumor carcinoide) pT2N2. El paciente presentó resolución completa de las lesiones, y se encuentra actualmente en remisión completa.

Discusión

El EAC ó eritema palpable migratorio consiste en lesiones eritematosas anulares que migran de manera centrífuga. Suele presentarse con mayor frecuencia en adultos, con un pico de incidencia hacia los cincuenta años¹. La duración de las lesiones permanece días e incluso meses², y en un número no despreciable de casos presenta un curso cíclico, en ocasiones anualmente. Generalmente son idiopáticas, pero pueden asociarse a infecciones (i.e. tinea pedis) y de manera anecdótica a otras patologías de etiología neoplásica y autoinmune¹⁻⁶. Durante muchos años, se ha considerado una reacción de hipersensibilidad tardía desencadenada por diversos antígenos.

Entre los agentes infecciosos a los que se ha asociado esta entidad se encuentran hongos (dermatofitos, *Candida spp*), virus (virus Epstein-Barr, virus varicela zóster, VIH), parásitos y ectoparásitos¹. Con menos frecuencia se ha asociado a fármacos (diuréticos, antiinflamatorios no esteroideos, antimaláricos, finasteride, amitriptilina), al embarazo, a endocrinopatías autoinmunes, al síndrome hipereosinofílico y de manera ocasional a neoplasias (especialmente linfomas y leucemias) ^{1,2}. Sin embargo, la asociación entre el EAC y neoplasias ha sido anecdótica, por lo que algunos autores sostienen que los datos son insuficientes para demostrar una asociación causal²⁻³.

Se han descrito series de casos de pacientes con EAC que observan los siguientes hallazgos. En un estudio retrospectivo de 66 pacientes con EAC, el 72% padecían otra enfermedad concomitante; de los cuales el 48% se debía a infección fúngica, 18% otra patología cutánea, 13% neoplasias y 21% otras enfermedades sistémicas². Weyers et al, realizaron un estudio retrospectivo en 73 pacientes con EAC, en el que el 36% tenían alguna enfermedad asociada, incluyendo infecciones, neoplasias, artritis reumatoide y reacciones medicamentosas³. Finalmente, en un estudio retrospectivo de 39 pacientes con diagnóstico histopatológico de EAC, el 33% se asociaron con otras patologías incluyendo infección fúngica cutánea, neoplasias, embarazo, enfermedades autoinmunes y uso de medicación⁴.

Las neoplasias descritas en estas series, incluyen procesos linfoproliferativos y en menor medida tumores sólidos, que algunos autores atribuyen a un incremento de la incidencia de neoplasias con la edad y no como un hecho relacionado a la enfermedad cutánea³. En la literatura existe un caso publicado de la asociación de un tumor carcinoide que presentó al debut un EAC⁵. En este caso, al igual que el paciente del caso clínico descrito, la aparición del EAC conllevó a la realización de pruebas de imagen que encontraron como hallazgo una tumoración pulmonar, que histológicamente fue descrito como un tumor carcinoide⁵. Sin embargo, en contraste con nuestro caso, el paciente descrito presentó un tumor neuroendocrino a nivel intestinal, aunque predominaba en ambos la sintomatología cutánea. En las series publicadas, se describen pacientes en los que ha habido una resolución del EAC tras el tratamiento óptimo de la patología subyacente⁶.

Pese a que con los datos actuales no se puede demostrar una asociación entre el EAC y la aparición de neoplasias, existen indicios de que esta relación es posible.

Chodkiewickz et al. describieron una serie de 40 pacientes⁶, precediendo en la mayoría de ellos el EAC al diagnóstico de la neoplasia. En ellos se observó la desaparición de las manifestaciones cutáneas una vez iniciado el tratamiento, y en algunos casos, la recurrencia del EAC asociada a la recidiva tumoral. A partir de ahí se ha especulado la posibilidad de la existencia de un eritema anular centrifugo paraneoplásico, consecuencia de la liberación de citoquinas y otros factores de crecimiento asociados al tumor^{7, 8}. En nuestro caso, el paciente tras la cirugía refirió desaparición completa de la clínica cutánea sin recibir otro tratamiento tópico o sistémico para la EAC, lo cual afirma la estrecha relación entre el tumor carcinoide y esta entidad.

Bibliografía:

1. Jean L. Bologna, Joseph L. Jorizzo, Julie V. Schaffer. *Dermatology*. Chapter 19: Figurated Erythemas. Sección 4: Urticarias, Erythemas and supuras. 3rd ed. 3.a ed. Editorial Saunders, Great Britain: 2012.
2. Kim KJ, Chang SE, Choi JH, et al. Clinicopathologic analysis of 66 cases of erythema annulare centrifugum. *J Dermatol* 2002; 29:61.
3. Weyers W, Diaz-Cascajo C, Weyers I. Erythema annulare centrifugum: results of a clinicopathologic study of 73 patients. *Am J Dermatopathol* 2003; 25:451.
4. Kim DH, Lee JH, Lee JY, Park YM. Erythema Annulare Centrifugum: Analysis of Associated Diseases and Clinical Outcomes according to Histopathologic Classification. *Ann Dermatol* 2016; 28:257.
5. Everall JD, Down PM, Ardalan B. Unusual cutaneous associations of a malignant carcinoid tumour of the bronchus-erythema annulare centrifugum and White banding of the toe nails. *Br J Dermatol*, 1975 Sep; 93(3):341-5.
6. Chodkiewicz H. Cohen P. Paraneoplastic Erythema Annulare Centrifugum eruption: PEACE. *Am J Clin Dermatol* 2012;13(4) 23-246.
7. Mu, E. W, Sanchez, M., Mir, A., Meehan, S. A, & Pomeranz, M. K. Paraneoplastic erythema annulare centrifugum eruption (PEACE). *Dermatology Online Journal*, 2015;21(12)

8. Aubán Pariente, J., Gómez Vila, B., Vázquez Losada, B., Santos-Juanes, Jorge. Paraneoplastic erythema annulare centrifugum eruption (PEACE). Medicina Clinica, 2020.



Figura 1. Placa eritemato-descamativa anular con borde sobreelevado. La biopsia cutánea fue compatible con eritema anular centrífugo.

CASO CLÍNICO Nº 3

TÍTULO: “CUANDO UN DOLOR ABDOMINAL VA MÁS ALLÁ DE LO COMÚN”

Bouchakour, Maissaa (1), Avilés Martínez, María Cortes (1), Villena Maciá, Édgar (2), Broseta Viana, Luis (1), y Sánchez Tejero, Elías Alberto (1)

Servicio de Medicina Interna del Complejo Hospitalario Universitario de Albacete (CHUA).

(1) : Servicio de Oncología Médica del CHUA.

Palabras clave: Dolor abdominal, masa suprarrenal.

- **Historia clínica:**

Antecedentes:

No alergias conocidas. Fumador de 10 cigarrillos/día. Hipertensión arterial. Obesidad. Hiperuricemia con crisis de gota. Estudiado en la infancia en Madrid por “esplenomegalia”. Infarto agudo de miocardio anterior con elevación del ST en 2018: intervención coronaria percutánea sobre arteria descendente anterior media. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) en límite inferior de normalidad. Tratamiento habitual: Ácido acetilsalicílico 100mg/24h, Omeprazol 20mg/24h, Rosuvastatina/Ezetimiba 20/10mg/24h, Bisoprolol 5mg/24h, Valsartán 40mg/24h, Bromuro de ipratropio 20 mcg/pulsación 3 inhalaciones/8h, Nitroglicerina/Cafeína 1mg/25mg si dolor torácico.

Enfermedad actual:

Varón de 64 años que acude a Urgencias por presentar desde hace 3 semanas clínica de dolor abdominal disperso intermitente con sensación de plenitud postprandial que le ocasiona baja ingesta sin pérdida de apetito, pero sí pérdida de peso no cuantificada junto a estreñimiento marcado desde el inicio del cuadro manteniendo deposiciones sin productos patológicos. No astenia, fiebre, náuseas, vómitos ni otra sintomatología a otros niveles.

Exploración física:

Temperatura 36.3°C. Tensión arterial 135/75 mmHg. Frecuencia cardíaca 78 lpm. Saturación O2 basal 96%. Normocoloreado, hidratado y perfundido. Eupneico. No

bocio, soplos carotídeos ni ingurgitación yugular. Rítmico sin soplos ni roces. Murmullo vesicular conservado sin ruidos patológicos. Abdomen distendido, blando y depresible, masa en hipocondrio izquierdo indolora con matidez en hemiabdomen izquierdo, sin signos de irritación peritoneal. Puñopercusión renal bilateral negativa. Peristaltismo aumentado. Miembros inferiores sin edema ni signos de trombosis venosa profunda. No focalidad neurológica.

Pruebas complementarias:

- Analítica de ingreso: glucosa 84mg/dL(74-109), urea 52mg/dL(10-15), creatinina 1.52mg/dL(0.7-1.2),FG 47.4ml/min/S, ácido úrico 8.2mg/dL(3.4-7), proteínas totales 6.6g/dL(6.6-8.7), albúmina 3.3g/dL(3.5-5.2), globulinas 3.3g/dL(1.8-3.3),sodio 139mmol/L(135-145), potasio 4.1mmol/L(3.5-5.1), calcio corregido 9.8mg/dL, amilasa 55U/L(28-100), GOT 25U/L(5-40), GPT 23U/L(5-41),GGT 123U/L(8-61),FA 109U/L(40-129), LDH 1078U/L(135-250), CK 35U/L(38-174),Fe 41mcg/dL(59-158),ferritina 980ng/mL(30-400),SatFe 26%(23-63), ácido fólico 3.4ng/mL(2.1-20), vitamina B12 353pg/mL(187-1059), TSH 2.2mcrU/mL(0.27-4.2), Hb 13.8g/dL(13.5-18), VCM 83fL(80-95), plaquetas 178000/mcl(140000-400000), leucocitos 4300/mcl(4000-10000),neutrófilos 2480/mcl(1800-7500),linfocitos 1090mcl(1000-4000),células no identificadas 3.5%(0-4), PCR 50.4mg/L(0-5), AP 69%(70-120), INR 1.26(0.88-1.30), TTPa 29.8seg(23-36), Dímero D1203mcg/l(45-500), Alfa fetoproteína 1.2ng/mL(0.1-12.1), PSA 0.37ng/mL(0.1-4.5), C.E.A 1ng/mL(0-3.4), CA 19.9 35.2U/mL(0-37), Beta 2 microglobulina 10.6mg/L(0.8-2.2).
- PCR SARS-CoV-2: Negativa.
- ORINA: proteínas 75, hematíes 10, microscopia: 5 a 10 hematíes/campo. 10-20% eritrocitos dismórficos. Albuminuria 397 mg/L.
- Radiografía Tórax: normal.
- 1º TAC abdominopélvico con contraste: masa suprarrenal derecha de aprox. 7.5x7x7 cm (figuras 1 y 3) compatible con probable metástasis, infiltra crura diafragmática ipsilateral, improntando en la vena cava inferior (que se encuentra colapsada), se extiende hacia la aorta (dónde hay adenopatías paraaórticas patológicas) y adyacente a arteria mesentérica superior, cruzando la línea media contactando con vena renal izquierda, engloba al hilio renal derecho sin hidronefrosis derecha ni colapso vascular. Riñón izquierdo

- aumentado de tamaño (16x21.5x20 cm) e hipocaptante (figuras 1a, 2 y 3), con importante hidronefrosis y atrofia parenquimal, sin que se pueda descartar patología subyacente.
- 2º TAC abdominopélvico: aumento de tamaño de tumoración suprarrenal derecha (105x88 mm) que comprime vena cava inferior, también han aumentado las adenopatías adyacentes a crura diafragmática y paraaórticas. Catéter de drenaje en riñón izquierdo con marcada disminución de la hidronefrosis.
 - TAC Tórax con contraste: normal.
 - Colonoscopia y gastroscopia: hernia de hiato sin esofagitis. Resto normal.
 - Ecocardiograma: aquinesia anteroseptal medioapical y anteroapical. FEVI límite (57%). No signos indirectos de hipertensión pulmonar.
 - 1º PET-TAC: masa tumoral suprarrenal derecha con posible afectación ganglionar retrocrurol e infiltración crural. Riñón izquierdo hidronefrótico con hallazgos en su polo superior que no permiten descartar patología maligna subyacente.
 - 2º PET-TAC: incremento del tamaño de la masa suprarrenal derecha y adenopatías adyacentes. Persistencia de masa hipermetabólica heterogénea dependiente del riñón izquierdo. Derrame pleural derecho.
 - Analítica de estudio funcional: cortisol en plasma 17.9mcg/dL(6-18), cortisol post dexametasona 14.4mcg/dL, ACTH 32PG/ML(<52), DHEA-S 0.78mcg/dL(0.5-6),Beta-HCG 1.3mUI/mL(<5), noradrenalina(NA) en plasma 234pg/mL(300-650), adrenalina(A) en plasma 32pg/mL(20-60), dopamina(DP) 14pg/mL(10-150), cromogranina A >2550ng/mL(<100), IgG4 10mg/dl(9-104), 17OH progesterona 0.73ng/mL(0.55-1.99), actividad renina plasmática(ARP) supina 0.9NG/ML/H(<10),aldosterona supina 65PG/ML(<160),enzima convertidora de angiotensina(ECA) 54.5U/L(13.3-63.9)
 - Orina 24h: proteínas 0.78g/d, albuminuria 394mg/d(0.1-30), índice proteínas/creatinina 686mg/g Cre(0-150), cortisol 76.8mcg/d(4.3-176), NA 12mcg/24h(15-80), A<3.2mcg/24h(1-20), DP152mcg/24h(65-401), normetanefrina 343mcg/24h(162-528), metanefrina 109mcg/24h(64-302),3-metoxitiramina 158mcg/24h(94-388).
 - Proteinograma: paraproteína monoclonal IgA – Lambda.
 - Líquido de nefrostomía izquierda: microbiología y citología negativos.

- BAG (Biopsia guiada con aguja) masa suprarrenal derecha: linfoma B de alto grado de fenotipo no centro germinal.
- Médula ósea: citología y citometría de flujo sin evidencia de infiltración por linfoma.
- Bioquímica LCR (Líquido cefalorraquídeo): aspecto claro y transparente. Recuento celular 0, hematíes 5/mcL, proteínas 0.24g/L(0.15-0.45), glucosa 59mg/dL.

Evolución:

El paciente ingresa a cargo de Medicina Interna para estudio de dolor abdominal que se atribuye inicialmente a origen compresivo por importante hidronefrosis izquierda (probablemente de nacimiento). En estudios de imagen se objetiva además masa suprarrenal derecha sospechosa de malignidad con captación patológica en PET-TAC. Tras comentar el caso con los servicios de Urología y Radiología, se decide realizar BAG de la lesión suprarrenal derecha y nefrostomía percutánea izquierda, ambas sin complicaciones. Previo a la BAG se realiza estudio para descartar funcionalidad de la masa. El resultado de la anatomía patológica es diagnóstico de linfoma no Hodgkin B de alto grado (Se confirma progresión en segundo TAC realizado por edema progresivo que aparece en relación con compresión de vena cava inferior por masa tumoral). Se comenta el caso con el servicio de Hematología para estadiaje y tratamiento. Antes del traslado se valora de nuevo por Urología que decide mantener el catéter de nefrostomía, para evitar infección de la hidronefrosis tras inicio del tratamiento dirigido contra el linfoma y dejar una vía externa para el drenaje, se realizará nefrectomía más tarde. En Hematología se inician sueroterapia, Alopurinol y prefase de corticoides. Se completa el estudio de estadiaje con pruebas a nivel de médula ósea y SNC (Sistema nervioso central) y nuevo PET-TAC. Se inicia tratamiento con primer ciclo de quimioterapia con buena tolerancia. El paciente es dado de alta hospitalaria con cita en consulta.

Diagnóstico:

1. Linfoma no Hodgkin – B (LNH-B) primario suprarrenal de alto grado fenotipo no centro germinal, estadio IV-A. IPI 5 (Índice Internacional de Pronóstico: Alto riesgo). IPI-SNC 6 (Alto riesgo). Gammapatía IgA-Lambda asociada.

2. Hidronefrosis izquierda de gran tamaño con atrofia parenquimal por probable síndrome de la unión pielocalicial de nacimiento.

Discusión y conclusiones:

Nuestro paciente tiene un LNH-B primario adrenal unilateral de alto grado sin insuficiencia suprarrenal (Más frecuente en afectación adrenal bilateral (2)), ha sido tratado con el primer ciclo R-CHOP (Rituximab, Ciclofosfamida, Doxorubicina, Vincristina y Prednisona) y tratamiento intratecal, sin adrenalectomía. El LNH adrenal primario es una entidad extremadamente rara que ocurre en <1% de los casos (1) y el 3% de los linfomas extranodales (2). El tipo más común es el de células B difuso fenotipo no centro germinal (3). Es más frecuente en varones de sexta a séptima década (1). Los síntomas más comunes son síntomas B, dolor y astenia (3). El diagnóstico se establece mediante biopsia guiada por imagen, escisión quirúrgica o en autopsia (3). Actualmente no está establecido un protocolo para tratamiento específico, se tratan con el protocolo estándar para los LNH mediante quimioterapia y/o cirugía (2). La adrenalectomía no ha demostrado beneficios sobre el aumento de supervivencia en comparación con pacientes tratados solamente con quimioterapia (1). La progresión es rápida y con mal pronóstico (1).

Bibliografía:

1. Ram, N., Rashid, O., Farooq, S. et al. Primary adrenal non-Hodgkin lymphoma: a case report and review of the literature. J Med Case Reports. 2017; 11(108). Disponible en <https://jmedicalcasereports.biomedcentral.com>.
2. Anil Khurana, Paramjeet Kaur. et al. Primary Non Hodgkin's Lymphoma of Left Adrenal Gland – A Rare Presentation. J Clin Diagn Res. 2015; 9(4). Disponible en <https://www.jcdr.net>.
3. Armin Rashidi & Stephen I. Fisher. Primary adrenal lymphoma: a systematic review. Ann Hematol. 2013; 92(12). Disponible en <https://www.springer.com/journal/277>.



Figura 1(a-b)

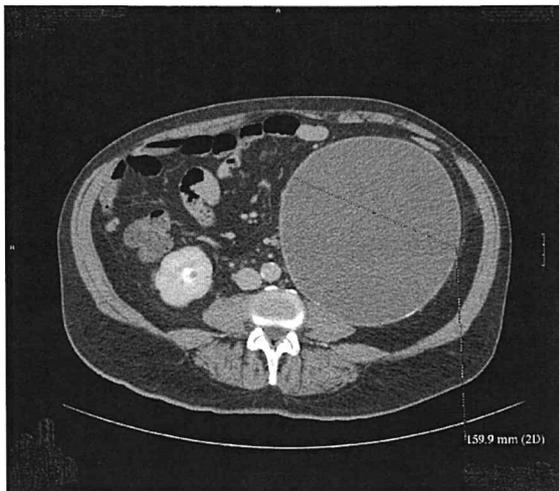


Figura 2

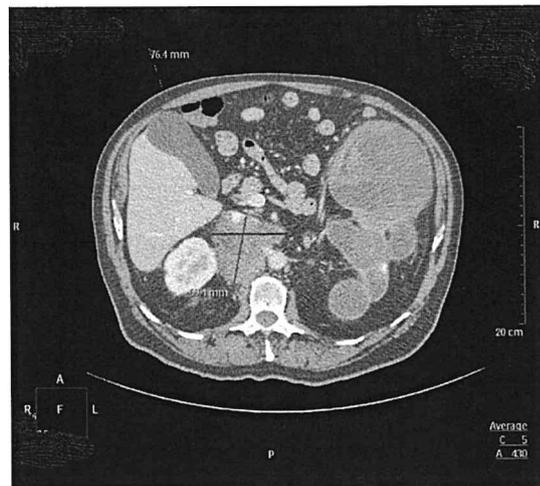


Figura 3

CASO CLÍNICO N° 4

TÍTULO:

CRIPTOCOCOSIS PULMONAR EN EL PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

Marta Salas Sánchez¹, Marina Machado Vílchez²

1. Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.
2. Servicio de Microbiología Clínica y Enfermedades Infecciosas, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

PALABRAS CLAVE: Criptococosis pulmonar

CASO CLÍNICO

Varón de 40 años, sin antecedentes personales relevantes, y sin tratamiento habitual. Acude a Urgencias por cuadro de disnea progresiva, asociada a tos, inicialmente seca y a continuación productiva con expectoración hemoptoica de 1 mes de evolución. Asimismo, refiere sensación de distermia sin fiebre termometrada, y poliartalgias. Niega otra sintomatología.

Con respecto a sus antecedentes epidemiológicos, se trata de un varón natural de Lima, Perú, donde vivía en zona urbana y trabajaba en una empresa de encuadernación. Reside en España desde hace 10 años, en zona residencial con su pareja e hijos. Actualmente trabaja en hostelería. Niega viajes al extranjero recientes, con última visita a Perú hace tres años, contacto habitual con el medio rural y/o con animales.

A su llegada a Urgencias, se encuentra afebril, estable hemodinámicamente, eupneico en reposo, manteniendo una saturación de oxígeno del 95% a aire ambiente. La auscultación cardíaca es rítmica, sin soplos, y la auscultación pulmonar muestra disminución del murmullo vesicular en base derecha. Se realiza analítica de sangre, en la que se objetiva leucocitosis de 15.300 cels/mm³ (4 - 10) a expensas de neutrofilia con 12.400 cels/mm³ (1.8 - 7.5) , proteína C reactiva 5,3 mg/dl (0 - 0.5), fibrinógeno de 709 mg/dl (150 - 450) y procalcitonina normal. La radiografía de tórax

muestra opacidades focales bibasales con tendencia a la consolidación y aumento de densidad en lóbulo superior izquierdo, sugestivas de bronconeumonía bilateral (Figura 1). Ante dichos hallazgos, y en el contexto epidemiológico actual de pandemia por SARS-CoV-2, se solicita exudado nasal para PCR de SARS-CoV-2 que resulta negativa y se cursa ingreso como neumonía bilateral con alta sospecha de etiología por SARS-CoV-2.

En planta, se solicita una segunda PCR para SARS-CoV-2 a las 48 horas, con nuevo resultado negativo, siendo la serología IgG antiS SARS-CoV-2 positiva, descartándose así infección aguda. Se amplía por tanto el estudio microbiológico mediante antigenurias en orina, hemocultivos, urocultivo, cultivo de esputo, serologías para *Rickettsia*, *Legionella*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, virus de inmunodeficiencia humana (VIH), antígeno de *Aspergillus* spp y antígeno criptocócico, además de serología para estudio de hongos endémicos (*Histoplasma*, *Paracoccidioides*, *Coccidioides*, *Blastomyces*) y *Strongyloides*, quantiferón y 1,3-β-D-glucano en sangre. Los resultados de dicho estudio son todos negativos, a excepción del quantiferón y el antígeno criptocócico, que resultan positivos. Adicionalmente, se realiza tomografía computarizada (TC) torácica que muestra nódulos pulmonares y focos consolidativos inespecíficos.

Ante la dificultad de filiar la etiología, se realiza una fibrobroncoscopia con lavado broncoalveolar (LBA) con el objetivo de obtener una muestra representativa del tracto respiratorio inferior sobre la que realizar cultivos y PCR específicas. En la muestra obtenida, se realiza tinción de Gram, tinta china y calcoflúor, cultivo bacteriológico, cultivo para micobacterias y hongos, siendo todo ello negativo. Se realiza PCR para *Mycobacterium tuberculosis*, PCR *Aspergillus* spp y PCR panfúngica, siendo todas ellas negativas. También se solicita antígeno criptocócico en LBA, el cual resulta positivo.

Ante dichos hallazgos, y tras descartar otras posibles entidades más frecuentes, se establece el diagnóstico de probable criptococosis pulmonar.

Debido a la baja prevalencia de dicha entidad en la población inmunocompetente, se solicita estudio con subpoblaciones linfocitarias para descartar una posible

inmunodeficiencia asociada, con resultados normales. Además, se realiza TC craneal que no objetiva lesiones ocupantes de espacio y se practica una punción lumbar para descartar afectación neurológica, obteniendo un líquido cefalorraquídeo (LCR) sin celularidad, con bioquímica normal, cultivo estéril y antígeno criptocócico en LCR negativo.

Finalmente, se inicia tratamiento dirigido con fluconazol intravenoso 400 mg al día, con franca mejoría clínica y analítica, que permite el paso a vía oral. Ante la adecuada evolución, se procede al alta hospitalaria con seguimiento en consulta externa y plan de continuar tratamiento hasta completar al menos 6 meses. En el momento de redactar este caso clínico, el paciente mantiene tratamiento antifúngico a la espera de realizar TC de tórax de control para ver evolución de los infiltrados pulmonares, con aparente mejoría en radiología convencional en un estudio intermedio.

DISCUSIÓN

La criptococosis es una infección oportunista grave producida fundamentalmente por *Cryptococcus neoformans*, y con menor frecuencia por *Cryptococcus gattii*. Afecta principalmente a pacientes inmunocomprometidos, y en especial a pacientes con infección por VIH, sin embargo existen múltiples factores de riesgo asociados, incluyendo la terapia inmunosupresora y los procesos hematológicos malignos. Aunque es menos frecuente, puede afectar a pacientes inmunocompetentes, en los cuales el curso de la enfermedad suele ser más indolente.

La infección se adquiere por inhalación de las levaduras presentes en la naturaleza, y el desarrollo posterior de enfermedad depende de factores variados, incluyendo el tamaño del inóculo, su virulencia y el estado inmunológico del paciente [1].

El órgano más frecuentemente afectado es el sistema nervioso central (SNC), pudiendo desencadenar una meningoencefalitis con una elevada morbimortalidad asociada [2]. El pulmón es el segundo órgano más frecuentemente implicado, con sintomatología variable. La infección pulmonar en el paciente inmunocompetente es asintomática en hasta un 30% de los pacientes, tratándose por tanto de un hallazgo incidental [3]. En el resto de casos, la sintomatología incluye tos, expectoración, hemoptisis, disnea, fiebre, sudoración nocturna y pérdida ponderal. A nivel

radiológico, los hallazgos más comunes en el paciente inmunocompetente son los nódulos pulmonares, solitarios o múltiples, y áreas de consolidación e infiltración [3]. En contraposición, en el paciente inmunodeprimido radiológicamente se suelen objetivar infiltrados difusos, adenopatías, y lesiones cavitadas [4].

El diagnóstico de presunción se basa en la presencia de un cuadro clínico compatible, asociado a hallazgos radiológicos y analíticos sugestivos, mientras que el diagnóstico definitivo se basa en la identificación y cultivo del microorganismo en una muestra adecuada, normalmente del SNC o respiratorio. En el caso de la criptococosis pulmonar, el esputo es la muestra más frecuentemente empleada, sin embargo presenta ciertas limitaciones, como por ejemplo su posible contaminación con *Candida* que enmascara el crecimiento de *Cryptococcus* [1]. Por ello, suele ser necesaria la realización de un LBA mediante fibrobroncoscopia. Con respecto al antígeno criptocócico, resulta de gran utilidad tanto en suero como en el LBA. Un antígeno positivo a títulos $>1:8$ en el LBA presenta una elevada sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de neumonía criptocócica, mientras que un antígeno positivo en suero apoya el diagnóstico de neumonía criptocócica y es sugestivo de enfermedad diseminada [4].

En el paciente inmunocompetente, existe controversia sobre la necesidad de analizar el líquido cefalorraquídeo de forma rutinaria. Ciertos autores abogan en contra de su realización en pacientes que no presenten sintomatología neurológica y que no presenten títulos antigénicos elevados $>1:512$ en sangre, mientras otros abogan a favor de su realización dado que la afectación del SNC implica un cambio importante en la actitud terapéutica y puede conllevar consecuencias fatales en caso de pasar desapercibida [4,3].

La elección del tratamiento se basa en la clínica y en el estado inmunológico del paciente. En pacientes inmunocompetentes, asintomáticos, y con antígeno negativo no es necesario el tratamiento antifúngico. En contraposición, pacientes inmunocompetentes con enfermedad pulmonar moderada requieren tratamiento antifúngico con fluconazol oral durante 6 a 12 meses. Finalmente, aquellos pacientes inmunocompetentes que presenten enfermedad pulmonar severa, enfermedad

diseminada, o antígeno positivo a títulos >1/512 requieren terapia antifúngica intensiva que suele incluir anfotericina B, flucitosina y fluconazol [2].

BIBLIOGRAFIA

1. Martín Mazuelos E, Aller García AI. Aspectos microbiológicos de la criptococosis en la era post-TARGA. *Enferm Infecc Microbio* [Internet]. 2010 [citado 7 jun 2021]; 28 (Supl 1):40-45. Disponible en: <http://www.seimc.org/contenidos/ccs/revisionestematicas/micologia/ccs-2008-micologia.pdf>
2. Cox G, Perfect J. Cryptococcus neoformans: Treatment of meningoencephalitis and disseminated infection in HIV seronegative patients. En: Kauffman CA, Kaplan SL, editores. *UpToDate* [Internet], Waltham (MA): UpToDate Inc; 2021 [citado 7 jun 2021]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/cryptococcus-neoformans-treatment-of-meningo-encephalitis-and-disseminated-infection-in-hiv-seronegative-patients>
3. Cox G, Perfect J. Cryptococcus neoformans infection outside the central nervous system. En: Kauffman C, Sheldon MD, editores. *UpToDate* [Internet], Waltham (MA): UpToDate Inc; 2021 [citado 7 jun 2021]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/cryptococcus-neoformans-infection-outside-the-central-nervous-system>
4. Jarvis JN, Harrison TS. Pulmonary cryptococcosis, *Semin Respir Crit Care Med*. 2008; 29:141-50.

FIGURAS

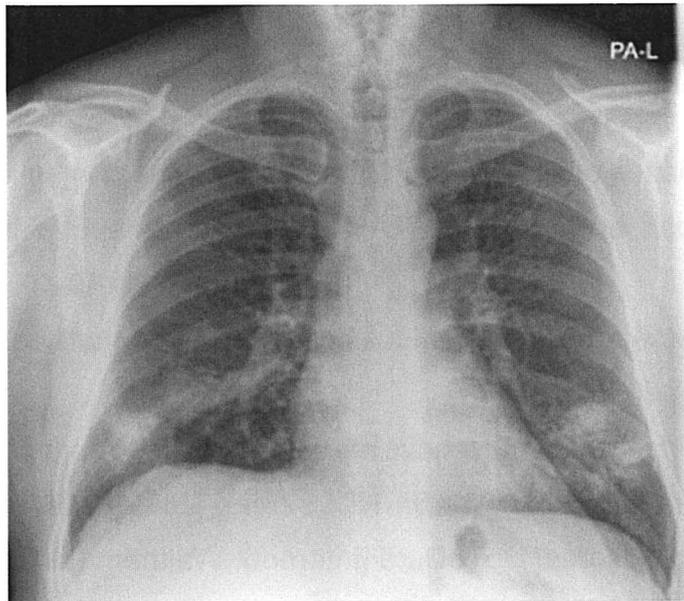


Figura 1: Radiografía de tórax. Opacidades focales con tendencia a la consolidación en ambas bases pulmonares y tenue aumento de densidad en LSI, sugestivas de bronconeumonía bilateral en evolución

CASO CLÍNICO Nº5

TÍTULO: UN HALLAZGO INESPERADO

Blanca Díaz-Tendero Nájera, Verónica Gómez Caverzaschi, Alba Moreno Rodríguez, Cristina Morata Romero, Jesús Vázquez Clemente

Hospital Virgen de la Salud, Complejo Hospitalario Universitario de Toledo. Toledo, España.

PALABRAS CLAVE: Duchenne, Miocardiopatía, Dilatada.

HISTORIA CLÍNICA:

Paciente mujer de 29 años de edad, fumadora de 5 cigarrillos al día, bebedora esporádica de alcohol, obesa, intervenida de amigdalectomía en la infancia y de un legrado, sin otros antecedentes médicos de interés.

Acude al servicio de Urgencias por disnea progresiva de cuatro semanas de evolución, que en los últimos cinco días asocia sensación de opresión centrotorácica, intermitente, principalmente con los esfuerzos, y escasa tos con expectoración blanquecina. No fiebre ni sensación distérmica. No mucosidad de vía aérea superior. No alergias. No dolor abdominal, no diarrea. No clínica miccional. No palpitaciones. No otra sintomatología de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Temperatura 36,4°C, tensión arterial 123/76 milímetros de mercurio, frecuencia cardiaca 111 latidos por minuto, saturación de oxígeno 97% basal. Auscultación cardiaca: rítmica, sin soplos audibles. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen sin alteraciones. Miembros inferiores: no edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Se realiza electrocardiograma, en el que se objetiva ritmo sinusal a 110 latidos por minuto. Eje horizontalizado. Intervalo PR normal. Complejo QRS estrecho, mellado. Rectificación del segmento ST en cara lateral.

Se realiza también radiografía de tórax, informada por Radiología del siguiente modo: "Llama la atención para la edad de la paciente un índice cardiotorácico aumentado de tamaño. Valorar cardiomegalia / derrame pericárdico. Tenues opacidades en vidrio deslustrado en ambas bases. ¿Edema? ¿Infeccioso?"

En analítica de sangre Glucosa 79 mg/dl (60 - 100), función renal normal con Creatinina 0.65 mg/dL (0.5 - 0.9), Sodio 137.6 mmol/L (136 - 145), Potasio 4.4 mmol/L (3.3 - 5.1), LDH * 286 U/L (135 - 250), Proteína C reactiva 20.2 mg/L (0 - 8), NT-proBNP 2037.0 pg/mL, Troponina I alta sensibilidad 38.18 ng/L (Límite de Referencia Superior 11 ng/L). Hemoglobina 13.1 gr/dL (12 - 15), Plaquetas $328 \times 10^9/L$ (120 - 400), Leucocitos $17.6 \times 10^9/L$ (4.5 - 11), Neutrófilos $12.3 \times 10^9/L$ (1.8 - 7.7), Linfocitos $4.2 \times 10^9/L$ (1 - 5). Estudio de coagulación sin alteraciones, salvo Fibrinógeno (Derivado) * 607.0 mg/dL (150 - 600).

Se solicita también test antigénico rápido para SARS-CoV-2, que resulta negativo, y PCR de SARS-CoV-2 en exudado nasofaríngeo, que también resulta negativa.

EVOLUCIÓN:

Dado el hallazgo de cardiomegalia no congruente con la edad de la paciente, así como elevación de NT-proBNP y troponina I de alta sensibilidad, se solicita a Cardiología realización de ecocardiograma transtorácico urgente.

En dicho ecocardiograma se observa ventrículo izquierdo severamente dilatado, no hipertrófico, con función sistólica severamente deprimida (fracción de eyección del ventrículo izquierdo estimada visual del 10%), sin alteraciones segmentarias de la contractilidad. En cuanto al ventrículo derecho, éste aparece no dilatado, con función sistólica conservada. Además, insuficiencia mitral moderada e insuficiencia tricuspídea ligera. Vena cava inferior dilatada con variaciones respirofásicas disminuidas en su calibre.

La paciente ingresa a cargo de la Unidad Coronaria para completar estudio e iniciar tratamiento de insuficiencia cardiaca (Inhibidores de la Enzima Convertidora de Angiotensina, Betabloqueantes, Diuréticos de Asa y Ahorradores de Potasio e Ivabradina). Además, se administran Aminas Simpaticomiméticas (Dobutamina a

dosis bajas) y, posteriormente, sensibilizadores del calcio (Levosimendán) para mejorar la función contráctil cardíaca.

Reinterrogando a la paciente, descubrimos que no había mencionado previamente antecedentes familiares de Distrofia Muscular de Duchenne, concretamente dos tíos maternos y un primo hermano fallecidos a causa de dicha enfermedad. Tiene un hijo sano de 9 años, con estudio genético en biopsia corial negativo.

Se procede a solicitar estudio genético, siendo portadora homocigota de la enfermedad.

Se solicita también resonancia magnética cardíaca, observándose miocardiopatía dilatada con afectación biventricular (función sistólica de ventrículo izquierdo severamente deprimida (23%), y función sistólica de ventrículo derecho moderadamente deprimida (37%). Además, realce tardío extenso de localización anterolateral e inferolateral con patrón no isquémico. Dichos hallazgos orientan a miocardiopatía asociada a Distrofia muscular de Duchenne.

Por último, se realiza TAC coronario, visualizándose placa calcificada excéntrica en segmento proximal de arteria DA (Descendente Anterior) que no condiciona estenosis significativa, DA distal de escaso calibre y desarrollo no valorable. Resto de arterias coronarias sin lesiones significativas.

Durante el ingreso en planta de hospitalización se optimiza tratamiento, sustituyendo IECA (Inhibidores de la Enzima Convertidora de Angiotensia) por Sacubitrilo-Valsartán, con buena tolerancia.

Como complicaciones, la paciente presenta trombosis humeral izquierda en el contexto de canalización de catéter central de acceso periférico, por lo que se inicia anticoagulación con Acenocumarol.

La paciente tiene indicación de DAI (Desfibrilador Automático Implantable) como prevención primaria, por lo que se da cita para implante en un segundo tiempo, una vez se haya resuelto la trombosis.

Se procede al alta hospitalaria, dada la estabilidad clínica y hemodinámica y la buena evolución.

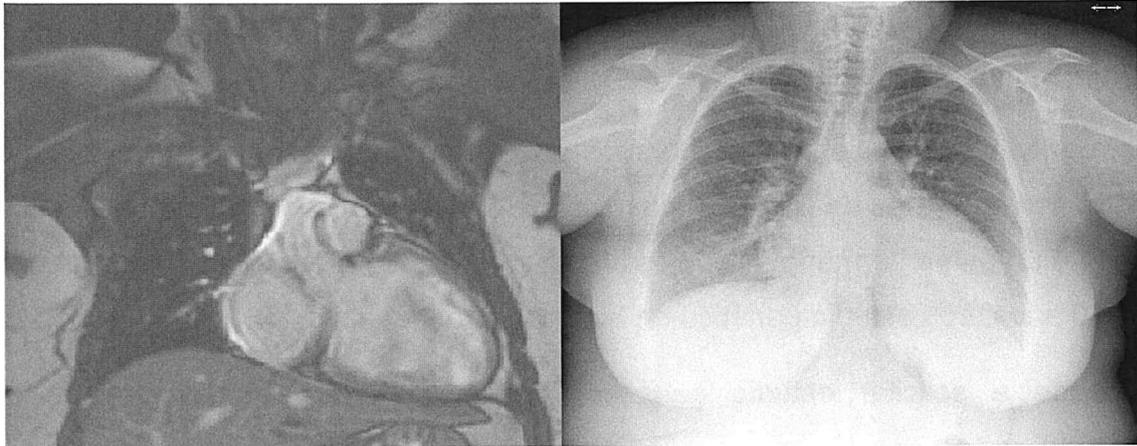


Imagen 1: a la izquierda, corte coronal de resonancia magnética cardíaca. A la derecha, radiografía de tórax en Urgencias.

DIAGNÓSTICO:

Miocardopatía dilatada secundaria a mutación en el gen de la distrofina, causante de la Distrofia Muscular de Duchenne.

CONCLUSIÓN:

Las distrofias musculares son un grupo de enfermedades hereditarias caracterizadas por miopatía progresiva, secundarias a mutaciones en el gen de la distrofina (DMD), cuyo síntoma principal es la debilidad muscular. La Distrofia Muscular de Duchenne es la distrofia común más diagnosticada durante la infancia. Se hereda con un patrón de herencia recesiva ligada al cromosoma X^{1,2}. Hasta un 20% de las mujeres portadoras de la mutación en el gen de la distrofina son sintomáticas^{3,4}. Dichas mujeres pueden ser asintomáticas, con niveles altos de CPK (Creatina Fosfoquinasa) (50 - 70%)⁵, levemente afectadas con calambres musculares o debilidad muscular (10%), o tener un cuadro clínico semejante a la Distrofia Muscular de Becker o Duchenne⁶. La miocardopatía dilatada aparece en el 40% de los casos^{7,8}.

BIBLIOGRAFÍA:

1. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. [citado el 10 de junio de 2021]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/duchenne-and-becker-muscular-dystrophy-clinical-features-and-diagnosis?search=duchenne&source=search_result&selectedTitle=1~92&usage_type=default&display_rank=1
2. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. [citado el 10 de junio de 2021]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/duchenne-and-becker-muscular-dystrophy-genetics-and-pathogenesis?search=duchenne&source=search_result&selectedTitle=4~92&usage_type=default&display_rank=4
3. About Duchenne Muscular Dystrophy [Internet]. Genome.gov. [citado el 10 de junio de 2021]. Disponible en: <https://www.genome.gov/Genetic-Disorders/Duchenne-Muscular-Dystrophy>
4. Hoogerwaard EM, Bakker E, Ippel PF, Oosterwijk JC, Majoor-Krakauer DF, Leschot NJ, et al. Signs and symptoms of Duchenne muscular dystrophy and Becker muscular dystrophy among carriers in The Netherlands: a cohort study. *Lancet*. 1999;353(9170):2116–9.
5. Rosalki SB. Serum enzymes in disease of skeletal muscle. *Clin Lab Med*. 1989;9(4):767–81.
6. Bushby KM, Goodship JA, Nicholson LV, Johnson MA, Haggerty ID, Gardner-Medwin D. Variability in clinical, genetic and protein abnormalities in manifesting carriers of Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 1993;3(1):57–64.
7. Berko BA, Swift M. X-linked dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 1987;316(19):1186–91.
8. Soltanzadeh P, Friez MJ, Dunn D, von Niederhausen A, Gurvich OL, Swoboda KJ, et al. Clinical and genetic characterization of manifesting carriers of DMD mutations. *Neuromuscul Disord*. 2010;20(8):499–504.

CASO CLÍNICO N°6

TÍTULO: DOCTORA, EN MI PUEBLO NOS LLAMAN “LOS MORENOS”

García Bermúdez, Virginia (vgbermudez@salud.madrid.org)¹, Lara Montes, Celia (celia.lara@salud.madrid.org)¹, Llerena Riofrío, Álvaro Ricardo (alvaroricardo.llerena@salud.madrid.org)¹, Belinchón Paraíso, Juan Carlos (juancarlos.belinchon@salud.madrid.org)¹, Gonzalo Pascua, Sonia (sgonzalo@salud.madrid.org)¹.

¹*Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid*

PALABRAS CLAVE: crisis adrenal, autoinmune, poliglandular.

CASO CLÍNICO

Varón de 29 años, sin antecedentes de interés, que no toma ningún tratamiento de forma habitual.

Acude a urgencias por vómitos y episodios de dolor de perfil cólico periumbilical repetitivos desde hace dos años, con aumento de frecuencia en los últimos meses. Además, presenta cuadro de debilidad desde por la mañana, acompañado de dificultad para nominar objetos. No refiere disartria, pérdida de fuerza ni sensibilidad, asimetría facial, cefalea, diarrea ni otra sintomatología acompañante.

Exploración física:

- Tª 38°C, TA 70/40 mmHg, FC 110 lpm, SaturaciónO₂ 97% basal.
- Mal estado general. Consciente, dificultad para valorar orientación por bradipsiquia. Tez bronceada. Regular perfusión e hidratación. Eupneico.
- Cabeza y cuello: no aumento de la presión venosa yugular. Carótidas rítmicas sin soplos. No adenopatías. Faringe sin alteraciones.
- AC: rítmico, sin soplos.
- AP: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos.
- Abdomen: ruidos hidroaéreos presentes, blando, no doloroso a la palpación, Murphy y Blumberg ausentes, sin signos de irritación peritoneal. No masas ni megalias. Puñopercusión renal bilateral negativa.
- Miembros inferiores: no edema ni signos de trombosis venosa profunda. Pulsos pedios conservados y simétricos.

- Neurológica: Glasgow: 15/15. Funciones superiores conservadas. Lenguaje presente, poco fluido, coherente. Pupilas isocóricas, normorreactivas. Movimientos oculares conservados. Campimetría por confrontación normal. No nistgamo. Pares craneales normales. Fuerza (5/5) y sensibilidad conservadas en las cuatro extremidades. Reflejos osteotendinosos presentes y simétricos. Reflejo cutáneo plantar flexor bilateral. Signos meníngeos negativos. No disimetrías. Marcha no explorada.

Pruebas complementarias

- Bioquímica: glucosa 103 mg/dl (74-106), urea 82 mg/dl (13-43), **creatinina 1.76 mg/dl** (0.67-1.17), **sodio 129.6 mmol/L** (135-145), potasio 4.63 mmol/L (3.5-5.1), GPT 45 U/L (10-50), GGT 26 U/L (15-85), **lipasa 97 U/L (5-67)**, PCR <0.1 mg/dl (0.1-0.5).
- Gasometría venosa: **pH 7.37 (7.32-7.43)**, **pCO2 34 mmHg (41-54)**, **HCO3 19.7 mmHg (22-29)**.
- Hemograma: leucocitos 7290 (59.2% neutrófilos) (4000-11600), **hemoglobina 12 g/dL** (13-17.5), VCM 81.4 fL (82-98), plaquetas 251000/microL (140000-450000).
- Hemostasia: TP 13.3 seg (10-13.5), INR 1.21 (0.8-1.25), TTPA 34.4 seg (25-39.5), fibrinógeno 584 mg/dl (200-800).
- ECG: ritmo sinusal a 115 lpm, eje normal, PR normal, QRS estrecho, sin alteraciones de la repolarización.
- Radiografía de tórax: no infiltrados ni consolidaciones, índice cardiorácico dentro de la normalidad, no pinzamiento de senos costofrénicos.
- TAC CEREBRO SIN CONTRASTE: estudio dentro de los límites normales.
- Líquido cefalorraquídeo (LCR): aspecto claro y cristalino. Hematíes 170 cels/mm³, leucocitos 20 cels/mm³, glucosa 42 mg/dl (40-70), proteínas 77 mg/dl (15-45), lactato 1.8 mmol/L (1.1-2.4. Cultivo estéril.

Evolución

Ante la clínica de debilidad y dificultad para nominación, junto con la fiebre, la hipotensión, la taquicardia, bradipsiquia y bradilalia objetivadas en la exploración, se realizó inicialmente TAC craneal y punción lumbar para descartar patología

neurrológica infecciosa y se inició antibioterapia empírica. Sin embargo, la hipotensión mantenida pese a la fluidoterapia intensiva, los episodios de hipoglucemia que presentó el paciente durante su estancia en urgencias y la ausencia de reactantes de fase aguda, junto con el resultado normal del análisis de LCR, obligaron a plantear otras opciones diagnósticas.

Diagnóstico

El paciente había estado ingresado recientemente por clínica digestiva, siendo diagnosticado de anemia de trastornos crónicos, déficit de ácido fólico y de hernia de hiato y gastritis antral leve tras la realización de una endoscopia digestiva alta. Además, durante dicho ingreso se diagnosticó un hipertiroidismo primario autoinmune por el que inició tratamiento con tiamizol. Reinterrogando al paciente, refería que su madre padecía hipertiroidismo y su abuelo diabetes tipo 1, habiendo varios miembros en la familia de tez morena como él.

A la vista del diagnóstico previo, y teniendo en cuenta la hiponatremia, la hipoglucemia, la acidosis metabólica, la hiperpotasemia que apareció en la analítica de control (5.55 mmol/l 3.5-5.1) y la hiperpigmentación cutánea del paciente, se solicita cortisol basal con resultado $<0.4 \mu\text{g/dl}$ (4.3-22.4) y ACTH 13.5 pg/ml (8-46) interferida por el inicio de dexametasona la tarde anterior. Por todo ello, el paciente fue diagnosticado de crisis suprarrenal aguda sobre probable insuficiencia suprarrenal crónica primaria, atribuyendo la fiebre y la sintomatología neurológica y digestiva a dicha patología en lugar de a un problema infeccioso tal y como se había sospechado inicialmente. Durante el estudio etiológico se obtuvo un resultado de anticuerpos antiadrenales a título alto (índice 8.54, significativo > 1), por lo que se trataba de una insuficiencia suprarrenal primaria de etiología autoinmune. Finalmente, ambas patologías se encuadraron dentro de un síndrome poliglandular de tipo 2 y se inició tratamiento con hidrocortisona, con muy buena evolución clínica.

Discusión

La presentación de la insuficiencia suprarrenal primaria es variable, dependiendo de si debuta en forma de crisis suprarrenal aguda o de forma crónica con síntomas más insidiosos, lo que hace que para su diagnóstico sea necesario un alto grado de sospecha. Actualmente, la etiología más frecuente es la autoinmune, seguida de la

infecciosa, tumoral, vascular (infarto/hemorragia), farmacológica, o causas más raras como la adrenoleucodistrofia y otros trastornos genéticos¹.

Respecto a la autoinmune, durante mucho tiempo se ha denominado idiopática, cuando en realidad es resultado de un proceso de destrucción de la corteza suprarrenal donde están implicados mecanismos inmunitarios humorales y celulares, que pueden dirigirse contra otras glándulas dando lugar a los síndromes poliglandulares^{1,2}.

Entre el 50 y el 65% de los pacientes con insuficiencia suprarrenal autoinmune tienen uno o más trastornos endocrinos autoinmunes. La combinación de la insuficiencia suprarrenal autoinmune con otros trastornos endocrinos autoinmunes se denomina síndrome poliglandular de tipo 1 y 2 (SPG-1, SPG-2)^{3,4}.

El SPG-2 es más frecuente que el tipo 1 y la insuficiencia suprarrenal primaria es su principal manifestación. La enfermedad tiroidea autoinmune y la diabetes mellitus tipo 1 también son frecuentes (tabla 1). Aproximadamente la mitad de los casos son familiares y se han descrito varios modos de herencia. Es el triple de frecuente en mujeres, pudiendo aparecer entre la infancia y la edad adulta tardía, aunque la mayoría de los casos se producen entre los 20 y los 40 años^{3,4}.

La insuficiencia suprarrenal es la manifestación inicial en aproximadamente el 50% de pacientes, ocurre simultáneamente con la enfermedad tiroidea autoinmune o la diabetes mellitus en aproximadamente el 20%, y sigue a éstas en el 30% como ocurrió en este paciente (aunque la clínica digestiva crónica que presentaba probablemente se tratara ya de una manifestación de la insuficiencia suprarrenal).

En este paciente se descartaron otras asociaciones frecuentes con el SPG-2, como hipogonadismo, enfermedad celiaca y anemia perniciosa (tabla 1)⁵.

Existe controversia acerca de qué pruebas utilizar y con qué frecuencia realizar la detección de enfermedades asociadas. La aparición de una enfermedad autoinmune poco frecuente como enfermedad de Addison, debe obligar a una búsqueda más extensa de otras enfermedades afines dado el alto porcentaje de pacientes que padece otras enfermedades autoinmunitarias durante la vida⁵.

Conclusiones

- Dada la inespecificidad de sus síntomas, la insuficiencia suprarrenal es habitualmente confundida con otro tipo de patologías y pueden pasar largos periodos de tiempo hasta su diagnóstico, por lo que requiere un alto nivel de sospecha.
- Gran porcentaje de los pacientes con insuficiencia suprarrenal autoinmune tienen uno o más trastornos endocrinos autoinmunes.
- La presencia de dos o más de los siguientes déficits endocrinos define la presencia de SPG-2: insuficiencia suprarrenal primaria, enfermedad de Graves o tiroiditis autoinmunitaria, diabetes mellitus tipo 1 e hipogonadismo primario.
- Es importante conocer los trastornos endocrinológicos y no endocrinológicos asociados al SPG-2 para realizar una detección y tratamiento precoz de los mismos durante el seguimiento de estos pacientes.

Ilustraciones, figuras y tablas

Tabla 1. Tipos (porcentaje) de patologías autoinmunes endocrinas y no endocrinas asociados al síndrome poliglandular tipo 2

| Síndrome poliglandular autoinmune tipo 2 | |
|---|------|
| ENDOCRINOS | |
| Insuficiencia suprarrenal | 100 |
| Patología tiroidea autoinmune | 70 |
| Diabetes mellitus tipo 1 | 50 |
| Hipogonadismo primario | 5-50 |
| Diabetes insípida | <1 |
| NO ENDOCRINOS | |
| Vitíligo | 4 |
| Alopecia, anemia perniciosa, miastenia gravis, púrpura trombocitopénica inmune, síndrome Sjogren, artritis reumatoide | ≤1 |

Bibliografía

- ¹ Chabre O, Goichot B, Zenaty D, Bertherat J. Group 1. Epidemiology of primary and secondary adrenal insufficiency: Prevalence and incidence, acute adrenal insufficiency, long-term morbidity and mortality. *Ann Endocrinol (Paris)*. 2017; 78:490.
- ² Erichsen MM, Løvås K, Skinningsrud B, et al. Clinical, immunological, and genetic features of autoimmune primary adrenal insufficiency: observations from a Norwegian registry. *J Clin Endocrinol Metab*. 2009; 94:4882.
- ³ Eisenbarth GS, Gottlieb PA. Autoimmune polyendocrine syndromes. *N Engl J Med* 2004; 350:2068.
- ⁴ Fernández Miró M, Colom Comí C, Godoy Lorenzo R. Autoimmune polyendocrinopathy. *Med Clin (Barc)*. 2021; 3.
- ⁵ Arlt, Wiebke. Trastornos de la corteza suprarrenal. Harrison. Principios de Medicina Interna, 20e Eds. J. Larry Jameson, et al. McGraw-Hill, 2018.

CASO CLÍNICO Nº 7

TÍTULO: “LO QUE SE VE NO SIEMPRE ES LO QUE PARECE”

Vanessa Vento, José Ángel Pestaña Santiago, Wafa Elgeadi Saleh, Erika Esperanza Lozano Rincón, Regino Serrano Heranz

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario del Henares. Madrid.

Palabras clave: VIH, Toxoplasmosis

Historia Clínica:

Mujer de 70 años, natural de Rumanía, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés ni tratamiento habitual. Su familia la trae a urgencias y son quienes detallan la historia clínica, ya que la paciente no habla español. Refieren cuadro de anorexia, astenia intensa y pérdida de peso de hasta 10 Kg en los últimos 4 meses, además de cuadros sincopales frecuentes y disnea de mínimos esfuerzos. Con esta clínica su familia decide traerla a España (la paciente vivía sola en Rumanía). Ya aquí, comienza con fiebre de hasta 38°C sin otra sintomatología acompañante.

Exploración Física:

TA 107/78 mmHg Tª 37.6° C FC 111 lpm FR 30 rpm SatO2 basal 96%

Regular estado general. Normohidratada.

AC: Taquicardia rítmica sin soplos.

AP: MVC sin ruidos sobreañadidos.

ABD: Blando y depresible, no doloroso a la palpación. No masas ni megalias. No signos de irritación peritoneal. RHA aumentados, no patológicos.

EEII: No edema. No signos de TVP. Pulsos simétricos

NRL: Consciente, orientada en las 3 esferas, PC sin alteraciones, fuerza muscular y sensibilidad conservadas.

Pruebas complementarias:

- **Rx tórax:** Dudosos infiltrados perihiliares bilaterales sin poder descartar infección vírica subyacente.
- **PCR para SARS-CoV-2:** Negativa.

- **ECG:** Ritmo sinusal a 110 lpm. Sin alteraciones de la repolarización.
- **Analítica:**
 - Hemograma: Leucocitos: $4.89 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ (3.60 - 10.50); Neutrófilos: $3.2 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ (1.5 - 7.7); Linfocitos: $0.8 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ (1.1 - 4.0), Hemoglobina: 11.8 g/dL (11.8 - 15.8); Hematocrito: 36.6 % (35.0 - 45.5); V.C.M: 87.1 fL (80.0 - 101.0); H.C.M: 28.2 pg (27.0 - 34.0); C.H.C.M: 32.4 g/dL, Plaquetas: $200 \cdot 10^3/\mu\text{L}$.
 - Coagulación: TP 12.4 segundos (9.0 - 13.0); AP 85.1 % (70.0 - 120.0); I.N.R.: 1.08 (< 1.15); APTT (T.Cefalina): 24.4 seg (23.0 - 34.5); Fibrinógeno derivado: >500 mg/dL
 - Bioquímica: Glucosa: 114 mg/dl (70 - 110); Urea: 27 mg/dl (20 - 50); Creatinina: 0.57 mg/dl (0.50 - 1.10); Proteínas totales: 7.6 g/dl (5.7 - 8.2); Albúmina: 3.1 g/dl (3.2 - 4.8); Sodio: 136 mmol/L (136 - 145); Potasio: 4.4 mmol/L (3.5 - 5.3); Cloruro: 102 mmol/L (99 - 109); Lactato: 1.70 mmol/L (< 1.80); Bilirrubina total: 0.4 mg/dl (0.3 - 1.2); CPK: 34 U/L (34 - 145); LDH: 251 U/L (120 - 246); GPT (ALT): 39 U/L (10 - 49); GOT (AST): 42 U/L (< 37); alfa-Amilasa: 38 U/L (30 - 118); Lipasa: 160 U/L (73 - 393); FGE (CKD-EPI): >90.0 ml/min/1.73m². PCR 9.6 mg/L (< 5.0).
 - Gasometría venosa: pH: 7.42 (7.33 - 7.42); pCO₂: 40 mmHg (38 - 48); pO₂: 29 mmHg (20 - 45); HCO₃: 24.9 mmol/l (23.0 - 28.0)

Evolución:

La paciente ingresa en Medicina Interna con diagnóstico inicial de síndrome constitucional a estudio e infiltrados intersticiales en probable relación con infección viral.

Estable durante las primeras 24h de ingreso, a las 48h presenta crisis tónico-clónica generalizada que cede espontáneamente. Sin embargo, la paciente entra en status epiléptico a los 5 minutos, con desviación conjugada de la mirada a la derecha, anisocoria y ausencia de reflejos oculocefálicos así como bajo nivel de consciencia. Se avisa a la UCI y se procede a IOT. Se realiza TAC cerebral urgente con administración de contraste (Figura 1), evidenciándose lesiones con realce en anillo compatibles con enfermedad metastásica cerebral por lo que se amplía el estudio con un TAC body, objetivándose aumento de tamaño del útero (llamativo para la edad de

la paciente) con posible ocupación endometrial y afectación intersticial pulmonar en lóbulos superiores y atelectasia parcial del lóbulo superior derecho.

Durante su estancia en UCI es valorada por ginecología (sin evidenciarse hallazgos que sugieran patología uterina maligna) y se realizan más pruebas complementarias:

- EEG: observándose signos de encefalopatía difusa.
- Estudio serológico: Ac. Anti HIV Positivo y Western Blot también positivo con Linfocitos CD4 28 CD4/mm³, Linfocitos CD8 402 CD8/mm³, CD4/CD8 0.09. IgG toxoplasma positiva e IgM negativa. Resto de estudio serológico negativo.
- Hemocultivos (X2): aislamiento de *S. enterica*

Con estos hallazgos, se diagnostica a la paciente de infección por el VIH en estadio C3 y se sospecha que el cuadro neurológico pueda tratarse de una toxoplasmosis cerebral, iniciándose tratamiento con pirimetamina y clindamicina, y dexametasona (por edema cerebral). Así mismo, se inicia cotrimoxazol (hasta descartar infección respiratoria por *P. jirovecci*) y ceftriaxona (para la bacteriemia por *S. enterica*). Se realiza fibrobroncoscopia con toma de muestras, tras el análisis de las mismas, se descarta infección por *P.jirovecci*, *M. tuberculosis* (Ziehl N. urgente) cultivo de esputos para otras bacterias, hongos y malignidad negativos. Únicamente se amplifica PCR para citomegalovirus (CMV), iniciándose ganciclovir iv.

Al ingreso en planta de hospitalización se realiza la RMN cerebral (Figura 2), confirmándose el diagnóstico de toxoplasmosis cerebral.

Diagnóstico:

- VIH estadio C3.
- Toxoplasmosis cerebral
- Infección respiratoria por CMV
- Bacteriemia por *S. enterica*
- Status convulsivo, resuelto, en relación con lo previo.

Discusión:

El síndrome constitucional (SCS), que abarca astenia, pérdida de peso involuntaria y anorexia, se relaciona con mayor frecuencia a patología neoplásica maligna, aumentando esta relación de forma proporcional con la edad del paciente. Por esto, *a priori*, en todo SCS en mayores de 60 años debe sospecharse y descartarse patología maligna como primera posibilidad ¹.

Sin embargo, como evidenciamos en este caso clínico, algunas infecciones subagudas y/o crónicas pueden presentarse clínicamente como un SCS, especialmente las infecciones por el VIH, VHC, VHB y la tuberculosis (TBC). En relación a nuestra paciente, destaca lo poco habitual del diagnóstico de infección por el VIH en una edad tan avanzada, siendo mayor la incidencia entre los 20 y 50 años y más frecuente en los varones (85%).

Otro aspecto importante de los pacientes con infección por el VIH es la mayor susceptibilidad a patógenos oportunistas, donde se incluye la toxoplasmosis, la cual puede originar (en aquellas personas con inmunosupresión severa, CD4 <100 células/mm³) infección a nivel del SNC. Esta infección presenta una imagen radiológica similar a la de las metástasis cerebrales (lesiones nodulares que captan contraste en anillo), por lo que es importante conocer la situación serológica e inmunológica del paciente para su diagnóstico diferencial. El cuadro clínico puede cursar con convulsiones, cefalea y déficits neurológicos focales. En ausencia de diagnóstico microbiológico, pero con serología positiva para IgG toxoplasma y lesiones compatibles en pacientes inmunodeprimidos², el tratamiento empírico está justificado.

Conclusiones:

En España persiste una alta prevalencia de VIH en comparación con otros países europeos. Se estima que entre 140.000 y 170.000 personas son seropositivas para el VIH. De éstas, el 18% no está diagnosticado, por lo que la detección a día de hoy sigue siendo tardía y supone mayores complicaciones (derivadas de las infecciones oportunistas). Es importante realizar pruebas de cribado en los pacientes hospitalizados y un buen diagnóstico diferencial en las lesiones cerebrales, ya que el pronóstico y el tratamiento varía notablemente según las diferentes etiologías.

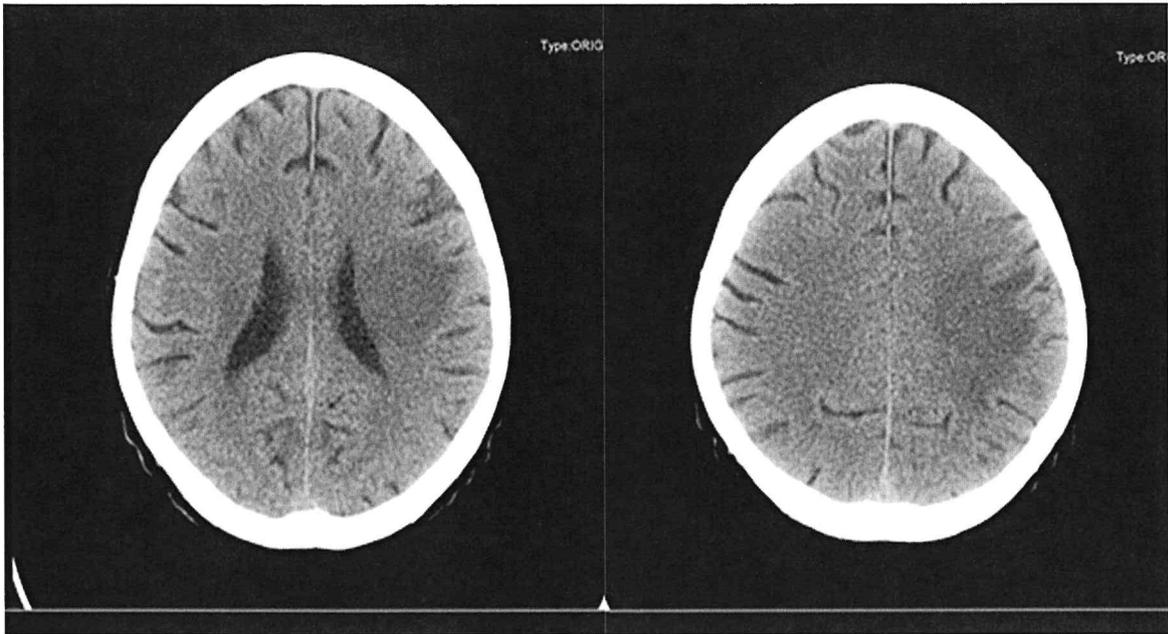


Figura 1

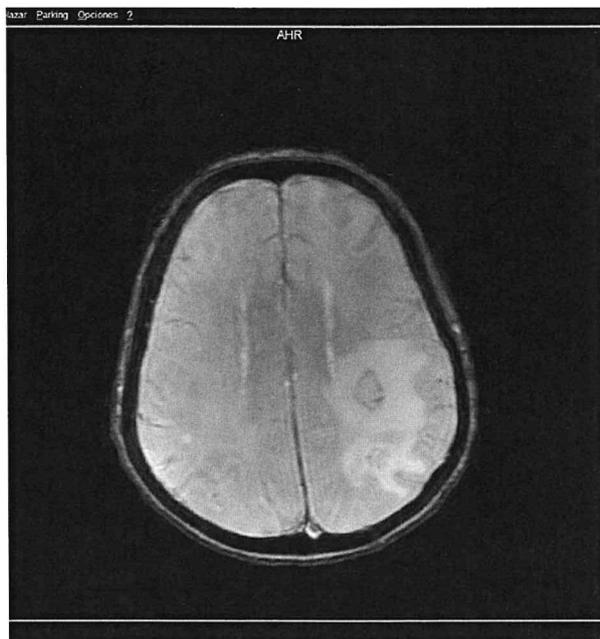


Figura 2

Bibliografía:

1. Castro Alvirena JD, Verdejo Bravo C. Protocolo diagnóstico y tratamiento del síndrome constitucional en los pacientes mayores. *Medicine*. 2014;11(62):3720–4.
2. Vidal JE. HIV-related cerebral toxoplasmosis revisited: Current concepts and controversies of an old disease. *J Int Assoc Provid AIDS Care*. 2019;18:2325958219867315.

78 SESIÓN CLÍNICA INTERHOSPITALARIA

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

ORGANIZAN:

**SERVICIO DE MEDICINA INTERNA
HOSPITAL UNIVERSITARIO DEL HENARES**



SOCIEDAD DE MEDICINA INTERNA DE MADRID – CASTILLA LA MANCHA



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



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