

83 SESIÓN INTERHOSPITALARIA

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



Hospital Universitario de Guadalajara

Salón de actos

Guadalajara, 27 de octubre de 2023

Secretaría Permanente
Fase20 S.L.
C/ Narváez, 15 1º Izda. 28009 Madrid
Teléfono 91 781 88 80

Con la colaboración de:





83 SESIÓN INTERHOSPITALARIA

Hospital Universitario de Guadalajara
27 de octubre de 2023

PROGRAMA

- 09.00-09.30 h. RECOGIDA DE DOCUMENTACIÓN Y BIENVENIDA
- 09.30-11:30 h. PRESENTACION DE CASOS CLÍNICOS
- 09:30-09:45 h. **Nº 1. Fracturas vertebrales ¿patológicas?: mas allá del origen tumoral.**
Dra. Sahar Okab.
Hospital Clinico San Carlos. Madrid.
- 09.45-10.00 h. **Nº 2. Causa atípica de dolor abdominal con masa infiltrativa asociada.**
Dra. Ana Sofia León.
Hospital Universitario Gregorio Marañon. Madrid.
- 10.00-10.15 h. **Nº 3. Fiebre tras un viaje a Rabat.**
Dr. Javier Contreras Mora.
Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.
- 10:15-10:30 h. **Nº 4. Comer sin beneficio: reporte de un caso de miopatía necrotizante inmunomediada por Anti-SRP.**
Dr. Daniel Alejandro Garcia Morante.
Hospital Universitario del Henares. Madrid.
- 10.30-10.45 h. **Nº 5. Ubi pus, ibi evacua.**
Dra. Maitane Sobrino Alonso.
Hospital Universitario Infanta Cristina. Parla Madrid.
- 10.45-11.00 h. **Nº 6. La sombra de la esclerosis sistémica.**
Dr. Luis Alberto Gonzalez La Coba.
Hospital General Universitario Nuestra Señora del Prado. Talavera de la Reina. Toledo.
- 11.00-11.15 h. **Nº 7. Edemas generalizados en paciente con insuficiencia cardiaca: no todo es lo que parece.**
Dra. Alicia Guzman-Carreras.
Hospital Clinico San Carlos. Madrid.



- 11.15-11.30 h. **Nº 8. La tormenta perfecta.**
Dr. FJ Gimena Rodriguez.
Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Madrid.
- 11.30-12.00 h. Pausa – Café
- 12.00-14.15 h. PRESENTACION DE CASOS CLÍNICOS
- 12.00-12.15 h. **Nº 9. Una faringe muy mona.**
Dra. Esther Expósito Palomo.
Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid.
- 12.15-12.30 h. **Nº 10. El caso del dolor abdominal que emocionó a Spielberg.**
Dra. Sara Fernandez Gonzalez.
Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid.
- 12.30-12.45 h. **Nº 11. Pequeños detalles.**
Dra. Angela Garcia de Oro.
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete
- 12.45-13.00 h. **Nº 12. ¿De donde ha salido?**
Dra. Maria Isabel Carmona Moyano.
Hospital General Universitario de Ciudad Real.
- 13.00-13.15 h. **Nº 13. Operar o no operar, esa fue la cuestión. A propósito de un caso de hipertensión arterial.**
Dr. Alejandro Morales Ortega.
Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid.
- 13.15-13.30 h. **Nº 14. Un dolor abdominal sin barreras.**
Dr. Jorge Macedo Pascual.
Hospital Universitario 12 de Octubre.
- 13.30-13.45 h. **Nº 15. Paquimeningitis hipertrófica como presentación de la enfermedad relacionada con IgG4.**
Dra. Ana Salvador Rodriguez.
Hospital Universitario de La Princesa. Madrid
- 13:45-14:00 h. **Nº 16. ¿Qué hay detrás de una descompensación hidrópica?**
Dr. Alvaro Gonzalez Blanch Rodriguez.
Hospital Universitario Fundacion Alcorcon.
- 14:00-14:15 h. **Nº 17. Una complicación inusual del lupus eritematoso sistémico.**
Dra. Elena Rodriguez Llamas.
Hospital Universitario Gregorio Marañon. Madrid.
- 14.15 h. DESPEDIDA

CASO CLÍNICO N.º 1

TÍTULO: “FRACTURAS VERTEBRALES ¿PATOLOGICAS?: MÁS ALLÁ DEL ORIGEN TUMORAL

Sahar Okab¹, Alicia Guzmán Carreras¹, Pablo Pérez Mateos¹, Maria del Carmen Blasco Fanlo¹, Mariam Farid-Zahran Osuna¹

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico San Carlos.

Palabras clave: metástasis óseas, hipercortisolismo.

HISTORIA CLÍNICA

Antecedentes:

Presentamos el caso de una mujer de 75 años con antecedentes de hipertensión arterial, obesidad y dislipemia, con insuficiencia cardíaca con fracción de eyección del ventrículo izquierdo preservada y síndrome de apnea obstructiva del sueño. Diagnosticada además de deterioro cognitivo leve y parkinsonismo. En tratamiento crónico con múltiples analgésicos por estenosis de canal lumbar y con suplementos de potasio por hipopotasemia de causa no filiada. La paciente estuvo ingresada el año previo al cuadro actual por una caída accidental con fracturas costales y neumonía por SARS-CoV-2, con insuficiencia respiratoria desde entonces que precisa de oxigenoterapia domiciliaria.

Enfermedad actual:

La paciente consulta en urgencias por incremento brusco de su disnea habitual, hasta hacerse de mínimos esfuerzos, sin dolor torácico ni pleurítico, sin edemas de miembros inferiores, sin palpitaciones ni otra sintomatología asociada. No presenta fiebre, sensación distérmica ni otra sintomatología infecciosa acompañante. La paciente refiere dorsalgia de larga data, con empeoramiento en las últimas semanas, sin caídas ni contusiones recientes. Presenta además astenia intensa que le impide realizar su vida habitual, sin asociar otra sintomatología de síndrome constitucional y orientada por su médico de atención primaria como posible secuela de infección por COVID-19.

Exploración física:

La exploración física muestra estabilidad hemodinámica (presión arterial 152/90 mmHg y frecuencia cardíaca 93 lpm) y respiratoria (saturación de oxígeno basal de 93% que pasa a 98% con gafas nasales a 1lpm), encontrándose afebril. La auscultación revela crepitantes secos hasta campos medios pulmonares y destaca la presencia de obesidad troncular y plétora facial (imagen 1), así como lesiones por fragilidad vascular en las 4 extremidades (imagen 2) y edemas hasta tercio medio en ambos miembros inferiores.



Imagen 1. Plétora facial. Imagen obtenida con el consentimiento explícito de la paciente.



Imagen 2. Lesiones por fragilidad vascular. Imagen obtenida con el consentimiento explícito de la paciente.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Un análisis de sangre realizado en urgencias muestra elevación de dímero D (4603 ng/mL [215-500 ng/mL]) y de NT-proBNP (417 pg/mL [0-125 pg/mL]), con marcadores de daño miocárdico normales. Asocia leve hipopotasemia de hasta 3,2 mmol/L (3.5-5.1 mmol/L) e hipernatremia de 149 mmol/L (136-146 mmol/L), sin otras alteraciones relevantes. Con la sospecha de tromboembolismo pulmonar, se realiza angio-TC de tórax que lo descarta, describiéndose hallazgos en lóbulos inferiores y língula compatibles con fibrosis tras neumonía COVID19, así como la presencia de un nódulo adrenal izquierdo (imagen 3). Se detectan además múltiples fracturas-aplastamientos vertebrales no presentes en pruebas de imagen de hace un año que orientan a un posible origen maligno (imagen 4).

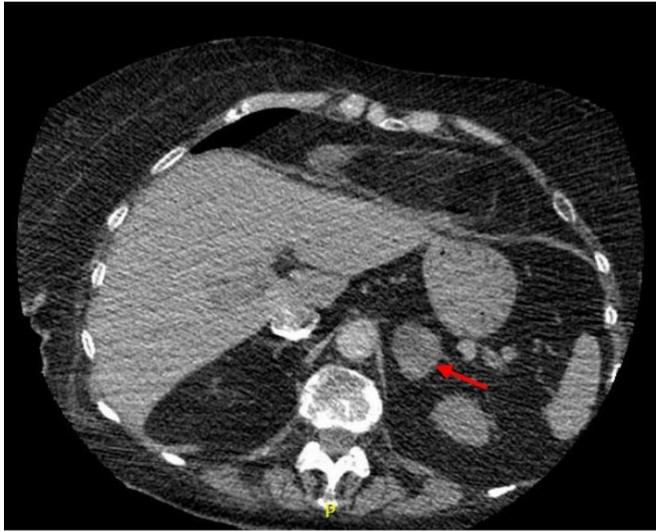


Imagen 3. Nódulo adrenal izquierdo.

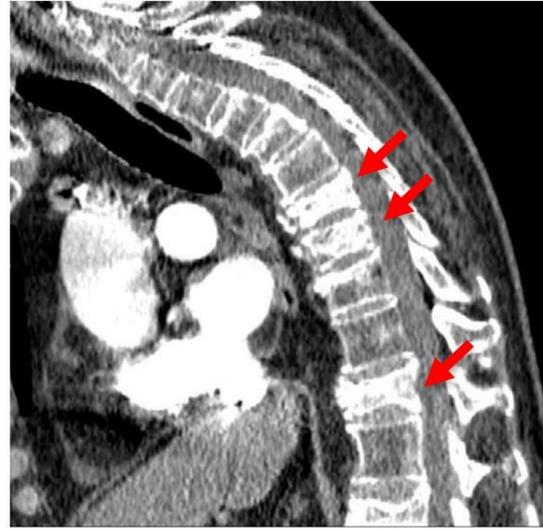


Imagen 4. Fractura-aplastamiento de D8, D9 y D12.

EVOLUCIÓN

Tras tratamiento diurético intravenoso la paciente presenta buena evolución clínica desde el punto de vista de la disnea. Durante su ingreso en planta de Medicina Interna y con sospecha de fracturas vertebrales de probable etiología tumoral se realiza gammagrafía ósea, presentando captación patológica las fracturas vertebrales, siendo compatibles con naturaleza osteoblástica. Se continúa estudio de posible tumor de origen desconocido, mediante ecografía abdominal, mamografía, aspirado de médula ósea y ecografía ginecológica que no muestran alteraciones significativas. Finalmente se realiza un PET-TC, sin hallazgos compatibles con proceso neoplásico, impresionando las fracturas de etiología inflamatoria o degenerativa.

En paralelo se realiza el estudio de incidentaloma suprarrenal, observándose hipercortisolismo en las pruebas de cribado que se confirma en las de diagnóstico, siendo compatible el cuadro con un síndrome Cushing ACTH independiente. Se coordina el tratamiento con Endocrinología, iniciándose ketoconazol sistémico previo a realizarse suprarrenalectomía izquierda laparoscópica.

DIAGNÓSTICO

Con todo ello, habiéndose descartado razonablemente la posibilidad de malignidad subyacente, se llega al diagnóstico de fracturas vertebrales secundarias a osteoporosis causada por síndrome de Cushing ACTH independiente. Se inicia suplementación oral con calcio y vitamina D, junto con tratamiento con bisfosfonatos, y posteriormente se realiza una suprarrenalectomía laparoscópica. Tras la cirugía presenta una insuficiencia suprarrenal secundaria que requiere tratamiento sustitutivo con hidrocortisona.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Ante un incidentaloma suprarrenal, debemos plantearnos la posibilidad de que sea funcionante, pudiendo cursar como un hipercortisolismo franco o subclínico, un feocromocitoma o un hiperaldosteronismo primario¹. En el caso de nuestra paciente se confirma hipercortisolismo en las pruebas funcionales, tratándose de un síndrome de Cushing ACTH independiente. Presentaba rasgos clínicos del mismo, como la plétora facial y equimosis frecuentes, pero en otros pacientes puede cursar de forma subclínica, predominando el síndrome metabólico y la osteoporosis¹.

Varios estudios han llegado a la conclusión de que los pacientes con hipercortisolismo subclínico presentan menor densidad ósea, mayor prevalencia de fracturas (frecuentemente vertebrales) y disminución de la calidad del hueso, independientemente del sexo. Además, muy frecuentemente las fracturas se dan en casos con densidad ósea normal u osteopenia, por la disminución de la calidad ósea causada por el hipercortisolismo^{2,3}. Su impacto en el metabolismo óseo es tal que incluso solo con la presencia de una osteoporosis grave se recomienda cribado de síndrome de Cushing⁴.

En conclusión, este caso ilustra la importancia de considerar el hipercortisolismo en pacientes con fracturas vertebrales patológicas, además de descartar un proceso neoplásico subyacente, y proporcionar un tratamiento adecuado al mismo.

BIBLIOGRAFÍA

1. William F Young. "Evaluation and management of the adrenal incidentaloma". En Uptodate. Lynnette K Nieman (Ed.). Consultado el 20 de septiembre de 2023. Disponible en: <https://www.uptodate.com/>
2. Iacopo Chiodini. "Bone Mineral Density, Prevalence of Vertebral Fractures, and Bone Quality in Patients with Adrenal Incidentalomas with and without Subclinical Hypercortisolism: An Italian Multicenter Study". J Clin Endocrinol Metab, September 2009, 94(9):3207–3214.
3. Valentina Morelli. "Risk of new vertebral fractures in patients with adrenal incidentaloma with and without subclinical hypercortisolism: a multicenter longitudinal study." J. Bone Miner. Res. 2011, vol. 26,8: 1816-21.
4. Lynnette K Nieman. "Establishing the diagnosis of Cushing syndrome". En Uptodate. André Lacroix (Ed.). Consultado el 20 de septiembre de 2023. Disponible en: <https://www.uptodate.com/>



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

CASO CLÍNICO N.º2

TÍTULO: CAUSA ATÍPICA DE DOLOR ABDOMINAL CON MASA INFILTRATIVA

ASOCIADA

Ana Sofía Romero León¹, Lorena Jiménez Ibañez¹, Cristina Lavilla Olleros¹, Luis Antonio Álvarez-Sala Walther¹, María Victoria Villalba García¹

¹Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Palabras clave: absceso hepático, masa abdominal.

HISTORIA CLÍNICA

Se trata de un varón de 62 años con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, hiperuricemia y colecistectomía que acude a Consultas Externas de Medicina Interna por síndrome constitucional de 5 meses de evolución consistente en pérdida de 20 kilogramos de peso, astenia y anorexia. Además asocia epigastralgia, artromialgias generalizadas sin datos de artritis y episodios febriles intermitentes.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análíticamente presenta anemia microcítica con hemoglobina 8.3 g/dL (13-17.5), trombocitosis moderada de 534.000/μL (140.000-400.000), ausencia de leucocitosis, leve elevación de gammaglutamil transferasa 207 U/L (10-60) con resto del perfil hepatobiliar en rango, función renal conservada, proteína C reactiva (PCR) 271.4 mg/L (0-5) y procalcitonina 0.97 μg/L (0-0.5). Ante cuadro constitucional a estudio, se realiza tomografía computarizada (TC) abdomino-pélvico donde se visualiza una masa abdominal en mesogastrio y fosa ilíaca derecha ampliamente infiltrativa sobre el intestino delgado y uréter derecho que produce uropatía obstructiva derecha grado 3, además de 4 lesiones ocupantes de espacio hepáticas sospechosas de metástasis y leve engrosamiento de mucosa gástrica.

Se realiza una amplia batería de estudios microbiológicos con resultados negativos (cultivos, cuantiferón, reacción en cadena de polimerasa de citomegalovirus y virus de Epstein-Barr) y estudio extenso de autoinmunidad con velocidad de sedimentación globular 99 mm (2-14) y anticuerpos antinucleares en zona gris 26.67 RU/mL (0-25) con antiácido desoxirribonucleicos de doble cadena, anticuerpos contra antígenos nucleares extraíbles y antifosfolípidos negativos. También se estudia paraproteína en suero con resultado negativo, complemento en rango, inmunoglobulinas normales salvo IgM ligeramente elevada 293 mg/dL (38-231), IgG4 en suero negativo, test de Coombs directo e indirecto negativos y proteinograma con patrón inflamatorio. Además se realiza biopsia hepática percutánea que presenta fibrosis estromal y denso infiltrado inflamatorio neutrofílico y plasmocitario compatibles con absceso hepático y gastroscopia con toma de muestra de mucosa gástrica que presenta gastritis crónica atrófica. Se realiza biopsia de aguja gruesa de la masa abdominal con resultados histológicos compatibles con pseudotumor inflamatorio, sin datos de enfermedad por IgG4 ni amiloidosis.

Para valorar la extensión de la enfermedad se solicita tomografía por emisión de positrones donde se visualizan lesiones hepáticas hipermetabólicas, una de ellas abscesificada, y la masa mesentérica infiltrante conocida con intensa avidéz por la fluorodesoxiglucosa.

EVOLUCIÓN

Dado el carácter infiltrativo de la lesión, se desestima tratamiento quirúrgico en sesión multidisciplinar y se valora tratamiento inmunosupresor.

Sin embargo, el paciente acude a Urgencias por empeoramiento del dolor abdominal convencional, disminución de la diuresis, deposiciones diarreicas sin productos patológicos y fiebre de hasta 40°C pese a cefixima pautaada por infección del tracto urinario por *Escherichia coli* pansensible.

A su llegada a Urgencias presenta regular estado general, tendencia a la hipotensión y exploración abdominal dolorosa de forma generalizada, además de hipofonesis en hemitórax derecho en la auscultación pulmonar. Analíticamente destaca empeoramiento de trombocitosis 826.000/ μ L (140.000-400.000), leucocitosis 18.300/ μ L (4.000-10.000) con neutrofilia 15.400/ μ L (1.800-7.500), fibrinógeno 893

mg/dL (200-600), fosfatasa alcalina 171 U/L (40-130), resto de perfil hepatobiliar en rango, PCR 292.9 mg/L (0-5) y procalcitonina 0.9 µg/L (0-0.5).

Dado el marcado empeoramiento clínico y analítico, en Urgencias se realiza TC abdomino-pélvico de control que muestra crecimiento del tejido de partes blandas infiltrante extendiéndose al mesenterio de mesogastrio, hipogastrio y pelvis y englobando asas de intestino delgado y colon. Además presenta aumento de uropatía obstructiva derecha por atrapamiento tumoral, crecimiento de adenopatías torácicas, abdominales e inguinales y aparición de leve derrame pleural bilateral y moderado derrame pericárdico de hasta 2 cm. Ante los datos de progresión tumoral e infección de probable origen en LOE hepáticas y/o urinario, se cursa ingreso y se prioriza el inicio de tratamiento antimicrobiano de amplio espectro (ertapenem y daptomicina) frente al tratamiento inmunosupresor para la lesión.

No obstante, el paciente empeora a los pocos días presentando shock séptico que requiere ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos para soporte vasoactivo con intensificación del tratamiento antimicrobiano (meropenem, linezolid y anfotericina B), derivación de la vía urinaria con nefrostomía percutánea derecha, drenaje del absceso hepático y colocación de tubo de tórax para el derrame pleural derecho. Se realiza nueva biopsia de una de las LOE hepáticas, confirmando el diagnóstico de pseudotumor inflamatorio. Una vez estabilizado el paciente y ante el cuadro infiltrativo agresivo, se inician bolos de metilprednisolona 500 mg/24h durante 3 días con posterior pauta descendente de prednisona oral. Con esto, finalmente el paciente manifiesta notable mejoría clínica, analítica y radiológica, pues se realiza TC de control donde se visualiza disminución del tamaño de la masa y el grado de infiltración.

DIAGNÓSTICO

Pseudotumor inflamatorio mesentérico infiltrante.

DISCUSIÓN

El pseudotumor inflamatorio es un tumor de partes blandas infrecuente que afecta predominantemente al pulmón y la órbita, aunque puede aparecer en cualquier localización anatómica incluido el abdomen y pelvis. Se considera un proceso incierto que se sitúa entre las enfermedades inflamatorias crónicas y las neoplásicas. En

ocasiones tiene tendencia a la invasión de tejidos circundantes, recurrir localmente o metastatizar, comportándose como una neoplasia maligna.

En cuanto a su etiopatogenia, aunque desconocida, se asocia con antecedentes de enfermedades autoinmunes, infecciones, traumatismos, cirugías o malignidad, pudiendo actuar como un desencadenante. Además, existe una relación estrecha con la enfermedad por IgG4¹, si bien se descarta en nuestro caso.

La clínica más común del pseudotumor de origen abdominal es el dolor abdominal inespecífico. Puede haber síntomas secundarios a la compresión o infiltración de tejidos vecinos. Hasta el 15-30% de los pacientes presentan síndrome constitucional como el nuestro y alteraciones analíticas como anemia, leucocitosis, trombocitosis, VSG elevada e hipergammaglobulinemia. En cuanto a las pruebas de imagen, suelen presentarse como masas circunscritas de partes blandas o lesiones infiltrativas sugestivas de malignidad. Es característica una alta captación en el PET de forma similar a tumores malignos debido al elevado número de células inflamatorias.

Su diagnóstico definitivo es histológico. Hasta el 50% de los pacientes presentan mutaciones en la quinasa del linfoma anaplásico (ALK-1), pudiendo ser los inhibidores de tirosina quinasa (TKI) útiles para el manejo. En cuanto al tratamiento, se han descrito algunos casos de regresión espontánea. No obstante, se considera que la escisión radical completa con márgenes adecuados es el manejo más apropiado. Se ha recomendado quimioterapia, radioterapia, glucocorticoides, antiinflamatorios o TKI para los tumores en los que no se puede intervenir quirúrgicamente, se afectan los bordes de resección o hay presencia enfermedad a distancia. A pesar del excelente pronóstico tras la exéresis completa del tumor, hay un riesgo de recurrencia de hasta el 25%².

CONCLUSIONES

Este caso supuso un importante reto tanto diagnóstico por su similitud clínica y radiológica con un proceso maligno que requirió hasta una segunda toma de biopsia para confirmar el diagnóstico de pseudotumor inflamatorio, como terapéutico, dada la ausencia de posibilidad de resección quirúrgica por el grado de infiltración de la masa y el elevado riesgo de usar tratamiento inmunosupresor ante la concomitancia del proceso infeccioso que estaba comprometiendo su vida. A pesar de su disminuida

incidencia, es importante tener en cuenta el pseudotumor inflamatorio en el diagnóstico diferencial de un cuadro constitucional y masa a estudio, dado el diferente pronóstico y tratamiento respecto a enfermedades neoplásicas o infecciosas. Aun está por dilucidar el origen del pseudotumor inflamatorio de nuestro paciente, pudiendo ser el antecedente quirúrgico de colecistectomía, una infección o una enfermedad inflamatoria, así como la necesidad de tratamiento adicional según la evolución.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yagmur Y, Akbulut S, Gumus S. Mesenteric inflammatory pseudotumor: a case report and comprehensive literature review. *J Gastrointest Cancer*. 2014;45(4):414-420.
2. Kwag MH, Park JY, Jeong HW, et al. Overlooked and Challenging Encounters- Inflammatory Pseudotumors in the Abdomen and Pelvis: A Pictorial Essay. *J Korean Soc Radiol*. 2020;81(5):1121-1133.



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

CASO CLÍNICO N.º 3

TÍTULO: FIEBRE TRAS UN VIAJE A RABAT

Javier Contreras Mora¹, Diego Revilla Oliva¹, María Asunción Pérez-Jacoiste Asín²

¹Medicina Interna Hospital Universitario 12 de Octubre

Palabras clave: fiebre de origen desconocido, hipertiroidismo, gammagrafía.

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 49 años, natural de Marruecos, vive en España desde 2014. Único antecedente destacable de hiperprolactinemia secundaria a microadenoma hipofisario tratado previamente con cabergolina, actualmente sin tratamiento por normalización de niveles de prolactina. No presenta hábitos tóxicos conocidos ni factores de riesgo cardiovascular. No toma medicación habitual.

Enfermedad actual

Acude a Urgencias por cuadro de 20 días de evolución de fiebre, odinofagia, dolor cervical y pérdida de peso. Viaje reciente a Marruecos de 20 días: visita familiar en Rabat (zona urbana). No ha realizado viajes a zonas de campo o rurales. Niega contacto con animales. Niega ingesta de leche no pasteurizada. Niega ambiente epidemiológico familiar.

Relata picadura de artrópodo con alas a nivel del mentón, dejando una mácula en la misma zona que resolvió en 2 días de forma espontánea, con hiperpigmentación residual. Presentó cuadro catarral paucisintomático los días previos al viaje.

Refiere fiebre termometrada diaria de hasta 39°C, de predominio vespertino, que cede con paracetamol. Asocia pérdida de hasta 8 kg de peso en el último mes, astenia, hiporexia y sudoración profusa.

Niega palpitaciones, dolor torácico, disnea, tos o expectoración. No refiere dolor abdominal, náuseas, vómitos o diarrea, niega síntomas miccionales. No otra sintomatología a la anamnesis.

Ha consultado en Urgencias en 2 ocasiones previamente al momento actual con diagnóstico de faringitis viral aguda y tratamiento con antiinflamatorios y con clindamicina 150mg cada 6 horas durante 5 días, sin mejoría clara de la sintomatología.

Exploración física

Tensión arterial: 107/67 mmHg, frecuencia cardiaca: 94 latidos por minuto, saturación de oxígeno: 95% basal. Afebril.

Buen estado general. Consciente y orientada. Normohidratada, normocoloreada, normoperfundida. Eupneica en reposo.

- Cabeza y cuello: dudoso bocio a la palpación. No adenopatías palpables. Faringe posterior hiperémica con exudados purulentos en amígdala izquierda.
- Auscultación cardiopulmonar anodina
- Exploración abdominal sin alteraciones.
- Extremidades inferiores: no edema ni signos de trombosis venosa profunda.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica de sangre:

- Hemograma: hemoglobina 11,8 g/dl (11,4 – 15,1), volumen corpuscular medio 76,0 fl (82,1 – 97,7). No leucocitosis ni neutrofilia.
- Coagulación: sin alteraciones.
- Bioquímica: sin alteraciones iónicas. Proteína C reactiva 12,22 mg/dl (0,1 – 0,5), velocidad de sedimentación globular 63 mm (0 – 20). Perfil férrico en rango de ferropenia. Vitamina B12 y ácido fólico: normal. Perfil de autoinmunidad: negativo. Electroforesis sérica: sugerente de proceso agudo. Cortisol basal, FSH, LH y prolactina en rango de normalidad. TSH < 0,005 UI/ml (0,4 – 4,5), T3 libre 6,24 pg/ml (2,27 – 5,06), T4 libre 3,70 ng/dl (0,7 – 1,9).

Sistemático y sedimento de orina normales.

Se extrajeron urocultivo y dos sets de hemocultivos que fueron estériles. Teniendo en cuenta la epidemiología local se realizaron serologías de VIH, virus hepatotropos, CMV, VEB, VRDL, Parvovirus B19, *Toxoplasma*, *Leishmania*, *Strongyloides*, *Borrelia*, *Brucella*, *Coxiella*, con resultado negativo, y prueba treponémica negativa. IGRA negativo.

Radiografía de tórax normal. ECG: taquicardia sinusal a unos 95 lpm.

El resultado de las hormonas tiroideas era compatible con un hipertiroidismo primario. La clínica subaguda, la fiebre y el dolor cervical hicieron sospechar una tiroiditis, por lo que se solicitaron las siguientes pruebas¹:

- Anticuerpos anti-receptor TSH: negativos. Descartan una enfermedad de Graves-Basedow.
- Anticuerpos anti-tiroglobulina y anti-TPO: negativos. Descartan una fase hipertiroidea de la enfermedad de Hashimoto.
- Ecografía de tiroides para descartar nódulos hiperfuncionantes y abscesos que nos hagan pensar en una tiroiditis aguda bacteriana. El resultado fue de bocio con signos de tiroidopatía difusa con vascularización disminuida, compatible con tiroiditis.
- Gammagrafía de tiroides con Tc-99m: ausencia de captación del radiofármaco, compatible con tiroiditis. Descarta nódulos hiperfuncionantes y enfermedad de Graves.



Figura 1. Gammagrafía de tiroides.

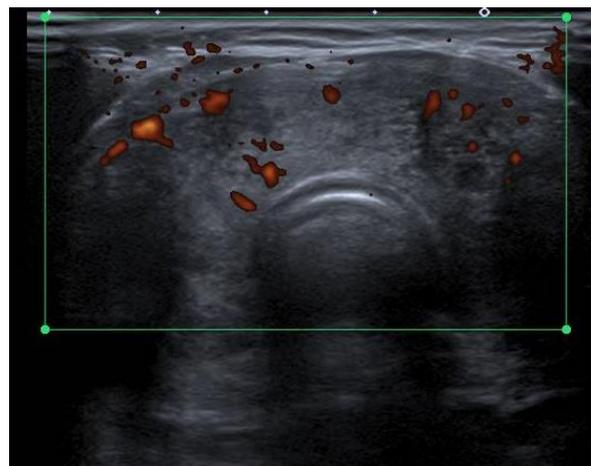


Figura 2. Ecografía de tiroides con Doppler

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Con todos estos datos se sospecha de tiroiditis subaguda viral, por lo que se inicia tratamiento con ibuprofeno 600 mg/8h y propranolol 10 mg/6h con resolución del cuadro febril y clara mejoría sintomática. Después de dos días de tratamiento, encontrándose asintomática, se da de alta con control ambulatorio de hormonas tiroideas para vigilar la posible evolución a una fase hipotiroidea. Acude a consulta dos semanas más tarde con completa resolución de la clínica y persistencia de hipertiroidismo primario bioquímico.

DIAGNÓSTICO

Tiroiditis subaguda de De Quervain

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La fiebre de origen desconocido se define como temperatura por encima de los 38.3°C de al menos tres semanas de evolución sin filiar causa tras al menos tres visitas ambulatorias. Existen múltiples causas que pueden producirla, algunas de ellas graves, por lo que requiere una anamnesis y exploración física muy completas que nos guíen para solicitar las pruebas complementarias adecuadas. Las etiologías más frecuentes de FOD en adultos se muestran en la figura 3.

Causas de fiebre de origen desconocido en países occidentales en los últimos 25 años	
Infecciones (17-23%)	<ul style="list-style-type: none"> Bacteriana: tuberculosis y abscesos (la localización abdominopélvica es la más frecuente), osteomielitis, espondilodiscitis y endocarditis con cultivo negativo (<i>Coxiella burnetii</i>, microorganismos HACEK), fiebre tifoidea, fiebre Q, brucelosis, bartonelosis Viral: CMV, VEB o VIH Fúngica: micosis diseminadas por <i>Histoplasma</i> spp., <i>Coccidioides</i> spp. (en inmunocompetentes), <i>Pneumocystis</i> spp., <i>Candida</i> spp. y <i>Aspergiillus</i> spp. (en inmunodeprimidos) Parasitarias: malaria, leishmaniasis visceral, babesiosis
Enfermedades multisistémicas (24-33%)	Enfermedad de Still, vasculitis (siendo típica en el anciano la arteritis de células gigantes), polimialgia reumática, artritis reumatoide, artritis microcristalina, artritis reactiva, dermatomiositis, lupus eritematoso sistémico y enfermedad de Crohn
Neoplasias (8-11%)	<ul style="list-style-type: none"> Hematológicas: linfomas de Hodgkin y no hodgkiniano (causas hematológicas más frecuentes), síndromes linfoproliferativos, mielodisplásicos y enfermedad de Castleman Sólidas: carcinoma renal (tumor sólido que causa FOD con mayor frecuencia), de pulmón, gástrico, de colon, hepatocarcinoma y mixoma atrial (con fiebre en un tercio de los casos y hallazgo típico de soplo cambiante con la postura)
Miscelánea (0-12%)	Enfermedades granulomatosas, síndromes autoinflamatorios, tromboembolismo, fármacos, hepatitis alcohólica, tiroiditis subaguda, hematomas
Sin diagnóstico (23-40%)	

Figura 3. Causas de FOD en países occidentales en los últimos 25 años².

En nuestro caso, seguimos el protocolo del Hospital Universitario 12 de Octubre.

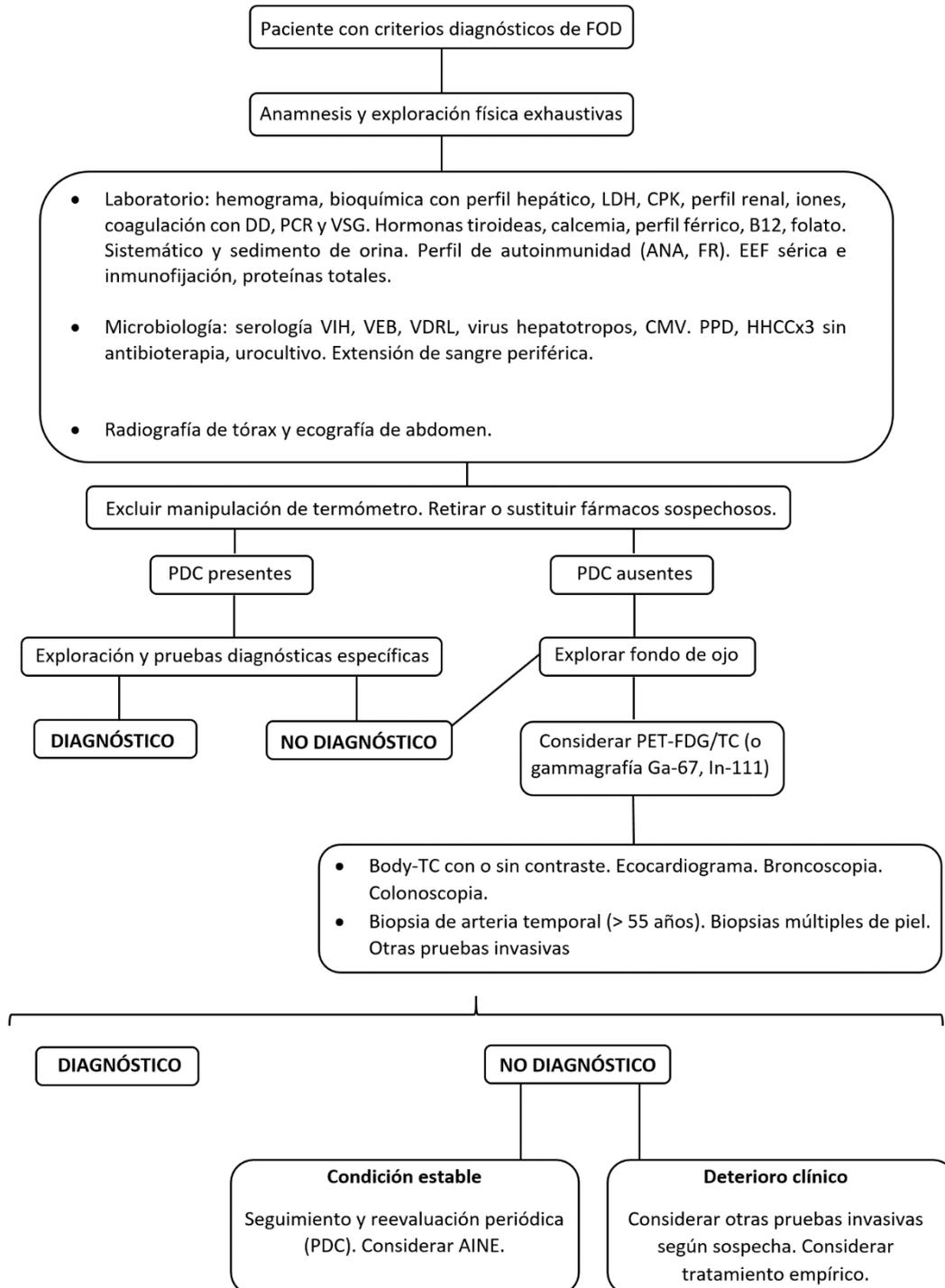


Figura 4. Algoritmo diagnóstico de FOD². PDC: pistas potencialmente diagnósticas (potentially diagnostic clues).

Nuestra paciente había realizado un viaje reciente a Marruecos. Entre las causas infecciosas, cabe destacar la tuberculosis, de transmisión relativamente frecuente en el Norte de África, y leishmaniasis, dado el antecedente de la picadura y por estar presente en la región del Mediterráneo. La malaria, la fiebre amarilla y las infecciones transmitidas por Arbovirus no son frecuentes en estas regiones³.

Por otro lado, hay que tener en cuenta el antecedente de adenoma hipofisario, ya que existe una complicación de gravedad que puede simular un cuadro como este: la apoplejía hipofisaria. No presentaba clínica ni analítica de insuficiencia suprarrenal aguda, y con niveles hormonales en rango, se descarta razonablemente la misma.

Dada la edad de la paciente, es importante descartar causas malignas de FOD. Las guías recomiendan un body-TC de rutina⁴, que no llegó a realizarse al llegar previamente al diagnóstico de hipertiroidismo. El dolor cervical, la fiebre y el síndrome constitucional de nuestra paciente se podían explicar por los efectos tisulares del exceso de hormonas tiroideas.

La patología tiroidea como causa de FOD engloba distintos cuadros entre los que se incluyen la tiroiditis aguda bacteriana, la enfermedad de Graves y la tiroiditis subaguda viral o de De Quervain⁵. Esta es una enfermedad inflamatoria de la glándula donde se desencadena una reacción inmune contra antígenos de la misma por mimetismo molecular con antígenos virales o con productos de la inflamación⁶.

Se produce un daño tisular de la glándula, generando liberación de grandes cantidades de hormonas tiroideas preformadas, provocando síntomas de tirotoxicosis y supresión de TSH. Cuando cesa el estado inflamatorio, los folículos se regeneran y se recupera la síntesis y secreción de hormona tiroidea, frecuentemente precedido de un periodo de hipotiroidismo transitorio. Generalmente se produce una recuperación de la función *ad integrum*. Hasta en el 15% de los casos se desarrolla un hipotiroidismo permanente⁶.

El tratamiento es fundamentalmente sintomático con AINES y betabloqueantes, asociando corticoides si hay sintomatología grave. Los fármacos antitiroideos de síntesis no se deben utilizar, ya que el hipertiroidismo no es causado por hiperproducción de hormona, sino por liberación su masiva⁶.

La fiebre es un síntoma muy frecuente en nuestra práctica clínica diaria y, aunque se suele atribuir a infecciones (especialmente con antecedente de viaje reciente) es importante no olvidar que hay otras muchas causas que pueden producirla.

BIBLIOGRAFÍA

1. Napky Rajo JS, Martínez Redondo I. Enfermedades del tiroides y paratiroides. En: Aparicio Minguijón EM, Caso Laviana JM, Díaz Santiañez M, Fernández Argüeso A, Heredia Mena C, Muñoz Hernández M, et al. Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica. Hospital Universitario 12 de Octubre. 9ª edición. Madrid: MSD; 2022. pp.774-93.
2. Carrero Arribas R, Caso Laviana JM. Fiebre de origen desconocido. Alteraciones de la termorregulación. Síndrome constitucional. En: Aparicio Minguijón EM, Caso Laviana JM, Díaz Santiañez M, Fernández Argüeso A, Heredia Mena C, Muñoz Hernández M, et al. Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica. Hospital Universitario 12 de Octubre. 9ª edición. Madrid: MSD; 2022. pp. 72-81.
3. Murdoch D. Diseases potentially acquired by travel to North Africa [Internet]. En: Leder K, Baron EL, editores. UpToDate, Waltham (MA). [Acceso el 28/09/2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/diseases-potentially-acquired-by-travel-to-north-africa>.
4. Bleeker-Rovers CP, Vos FJ, De Kleijn EMHA, Mudde AH, Dofferhoff TSM, Richter C, et al. A prospective multicenter study on fever of unknown origin: the yield of a structured diagnostic protocol. *Medicine (Baltimore)*. 2007; 86(1): 26-38. Disponible en DOI: 10.1097/MD.0b013e31802fe858.
5. Ross DS. Diagnosis of hyperthyroidism. En: Cooper DS, Mulder JE, editores. UpToDate, Waltham (MA). [Acceso el 28/09/2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-of-hyperthyroidism>.
6. Burman KD. Subacute thyroiditis. En: Ross DS, Mulder JE, editores. UpToDate, Waltham (MA). [Acceso el 28/09/2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/subacute-thyroiditis>.



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

CASO CLÍNICO N.º 4

TÍTULO: COMER SIN BENEFICIO: REPORTE DE UN CASO DE MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA POR ANTI-SRP

Daniel Alejandro García Morante¹, Jesús Ballano Rodríguez-Solís², Laura Larrin Colino¹, Carlota Madrigal Muñoz¹, Karen Luisa Villar Zarra³, Aurelio Hernández Laín⁴

¹Residente medicina interna, Hospital Universitario del Henares

²Facultativo medicina interna, Hospital Universitario del Henares

³Facultativo anatomía patológica, Hospital Universitario del Henares

⁴Facultativo anatomía patológica, Hospital Universitario 12 de Octubre

Palabras clave: Miopatía inflamatoria, Miopatía Necrotizante Inmunomediada, Anti-SRP

CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 52 años con antecedentes personales de tabaquismo, diabetes tipo autoinmune latente en adultos (LADA), dislipemia y un año previo a su llegada a urgencias, uveítis anterior aguda unilateral. En tratamiento con insulina y simvastatina.

Enfermedad actual:

El paciente acude a urgencias por malestar general y sensación de mareo inespecífico de semanas de evolución. Refiere desde hace 6 meses pérdida de peso de aproximadamente 14 kg (17% del peso corporal) sin hiporexia, fiebre ni sudoración. Al interrogatorio dirigido, refería disfagia alta para sólidos sin odinofagia ni atragantamientos. Al examen físico, se encontraba en buen estado general, bien nutrido, perfundido e hidratado, afebril, eupneico en reposo. El resto del examen físico sin alteraciones.

Tras valoración en urgencias, fue ingresado en Medicina Interna por pérdida de peso, disfagia y hallazgo de “hepatitis” en la analítica inicial (tabla 1) donde se evidenció elevación de enzimas de citólisis > 10 valor límite, con bilirrubina y fosfatasa alcalina normal. En planta fue de nuevo historiado, refiriendo dificultad para subir, bajar escaleras y realizar ejercicios de carga en el gimnasio. La exploración física objetivó

fuerza 4/5 en cuádriceps bilateral, 5/5 en miembros superiores y debilidad en flexo-extensión cervical. El estudio de disfagia demostró líquido remanente en boca, sin episodios aspirativos. En la analítica en hospitalización destacó creatina fosfoquinasa (CPK) 7061 UI/L y anticuerpos antinucleares 1/640 patrón AC20.

Ante el cuadro progresivo de debilidad proximal, de predominio en miembros inferiores (MMII) asociada a pérdida de peso, acompañado de disfagia y con elevación de CPK, sin datos de inflamación clínico-analítica, se sospecha de miopatía necrotizante como primera posibilidad, en paciente con uso de estatinas. El panel de miositis reveló Anti-SRP positivo, con Anti- HMG-CoA Reductasa (HGMCR) negativos, compatible con nuestra sospecha, confirmada posteriormente mediante biopsia muscular y electromiografía compatible, de intensidad moderada.

La biopsia del cuádriceps derecho eco-guiada mínimamente invasiva y realizada por anatomopatóloga (figuras 1-4), reportó fibras necróticas, con miofagocitos, sin inflamación en perimisio o alrededor de fibras no necróticas con positividad débil C5b9.

Se realizó tomografía axial (TC) con contraste de cuerpo entero sin imágenes que sugieran etiología paraneoplásica.

DIAGNÓSTICO

Miositis necrotizante inmunomediada por Anti-SRP.

EVOLUCIÓN

El tratamiento de inducción, iniciado tras conocerse positividad de anti-SRP sin esperar biopsia, consistió en rituximab 1 g por 2 dosis separadas por 14 días y metilprednisolona en bolos de 250 mg por 3 días, que se continuó con prednisona 1mg/kg/día, y metotrexato 7,5mg semanal subcutáneo. Al alta (día 10) presentaba mejoría clínica y descenso de CPK (tabla 1).

Al mes de evolución, posterior a 2gr de rituximab, el paciente presentó progresión de debilidad en MMII, que lo vuelve dependiente de silla de ruedas, con balance muscular al examen físico 2/5 en cuádriceps y psoas bilateral, además disfagia persistente y cifras de CPK estables. Por lo que se decide inicio de inmunoglobulina (IGIV) 1g/kg/día

por 2 días, cambio de metotrexato por azatioprina y ralentizar el descenso de corticoides. Al segundo mes presentó mejoría clínica, por lo que se continuaron gammaglobulinas mensuales y al cuarto mes el paciente había recuperado la fuerza, caminaba, subía y bajaba escaleras, con aumento del trofismo muscular había mejorado la disfagia y recuperado el peso perdido desde el inicio del cuadro manteniendo valores de CPK entre 800-1000 UI/L.

DISCUSIÓN

Las miopatías inmunomediadas (MI) constituyen un grupo heterogéneo y raro de enfermedades autoinmunes potencialmente graves, con compromiso específico del músculo estriado, limitación funcional y en la mayoría de los casos, afectación sistémica, que pueden comprometer la vida. La sospecha clínica es fundamental para un diagnóstico y tratamiento precoces que permitan mejorar el pronóstico.¹

Entre ellas, las miopatías necrotizantes inmunomediadas (MNIM) constituyen un subgrupo que se caracteriza por la presencia de anticuerpos específicos como Anti-SRP y Anti-HMGCR compartiendo criterios clínico-serológicos e histológicos donde resalta la marcada elevación de CPK y la ausencia de infiltrado inflamatorio en la biopsia.^{1,2}

Se estima una prevalencia global 2.4-34 casos por 100.000 habitantes, de ellos los pacientes con Anti-SRP constituyen 5 – 15% y suelen ser pacientes 40 – 50 años, con predominio en sexo femenino, sin claros factores de riesgo.^{1,3}

La MNIM por Anti-SRP del grupo es la más incapacitante, con pobre pronóstico en cuanto a recuperación de la fuerza, con resultados satisfactorios en apenas la mitad de los pacientes a pesar de inmunoterapia adecuada. Estos pacientes presentan al momento del diagnóstico mayor compromiso muscular incluyendo cervical, atrofia, disfagia (50%) e insuficiencia respiratoria, características algunas de las cuales presentó nuestro paciente.^{1,2,4}

En cuanto a afectación extramuscular, puede cursar con dolor torácico, palpitaciones, insuficiencia cardiaca o cambios en ecocardiografía (disfunción diastólica) en el 2 – 60% de los pacientes y se han descrito casos de miocarditis (2-16 pacientes, 13%) con importancia pronóstica. Existe afectación pulmonar intersticial, en 23-38% de los pacientes, visible en TC, sin implicación clínica o alteración de pruebas funcionales en la mayoría de los pacientes ^{1,2,3}. Nuestro paciente no tenía alteración pulmonar en TC o clínica relacionada, así como troponina en rango con ausencia de cambios en electrocardiograma, no se consideraron más estudios. No se ha descrito aumento del riesgo de neoplasias en pacientes con anti-SRP.

Hay consenso de que las MNIM deben tratarse en combinación de corticoides, vía oral o endovenosos con inmunosupresores desde el inicio o al mes, sin embargo, no existen ensayos clínicos aleatorizados ^{2,3,4}. El agente más utilizado como primera opción es el metrotexato. Existe evidencia de un potencial beneficio de añadir rituximab en pacientes Anti -SRP, como sustituto o apoyo al metrotexato, con significativos resultados en algunas series, aunque en nuestro caso no fue exitoso como primera línea. Cada vez más se favorece el uso oportuno de IVIG, desde utilizarlas similar al rituximab al inicio del tratamiento en casos moderados – graves, o posterior a 6 meses, en caso de fallo terapéutico ⁴. En la cohorte del European Neuromuscular Centre (ENMC) el uso de IVIG en el seguimiento de pacientes Anti-SRP fue del 92%, observando mayor remisión parcial o completa ². La meta del tratamiento es minimizar los síntomas con la mínima dosis eficaz de corticoides, aunque la duración ideal es desconocida.

Este caso resalta la importancia de la concienciación sobre estas enfermedades, la importancia de una correcta anamnesis e interpretación de la analítica básica, la agresividad de estas enfermedades que precisan inicio de inmunosupresión combinada con seguimiento cercano y consideración de IVIG precisando un control clínico estrecho.



Tabla 1. Determinaciones bioquímicas en suero/plasma al ingreso a planta de medicina interna y al alta.

	Determinaciones bioquímicas en suero/plasma	
	Al ingreso en planta	Al alta
CPK (46 – 171 UI/L)	7061	3144
Urea (20 – 50 mg/dL)	26	41
Creatinina (0.60 - 1.20 mg/dL)	0.62	0.40
Albumina (3.2 - 4.8 g/dL)	3.9	-
Lactato (< 1.80 mmol/L)	5.1	-
LDH (120 – 246 mmol/L)	1321	851
GPT (ALT) (10 – 49 U/L)	327	244
GOT (AST) (< 37 U/L)	226	132
FA (46 – 116 U/L)	78	52
PCR (< 5 mg/L)	8.4	2.1

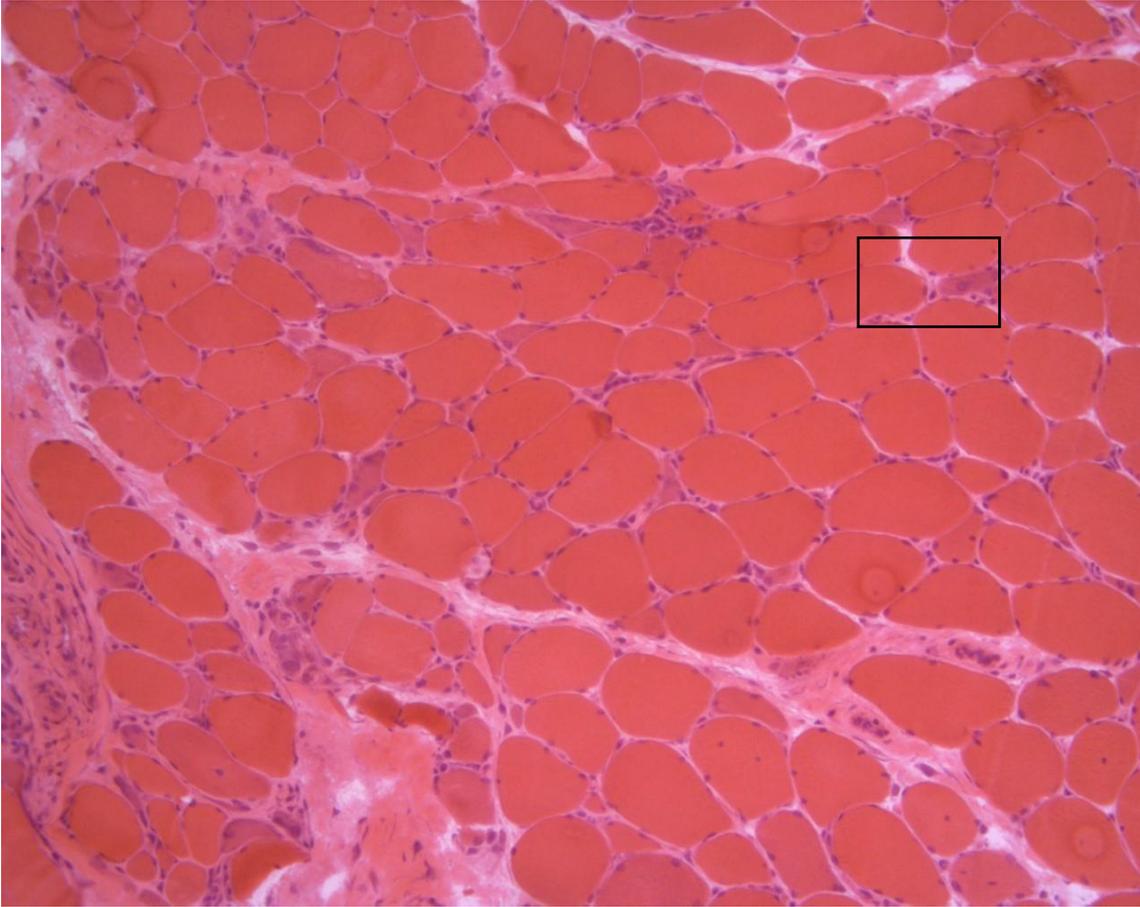


Figura 1. Biopsia de músculo cuádriceps, Hematoxilina-Eosina x10.
Se observan frecuentes fibras necróticas y regenerativas (recuadro)

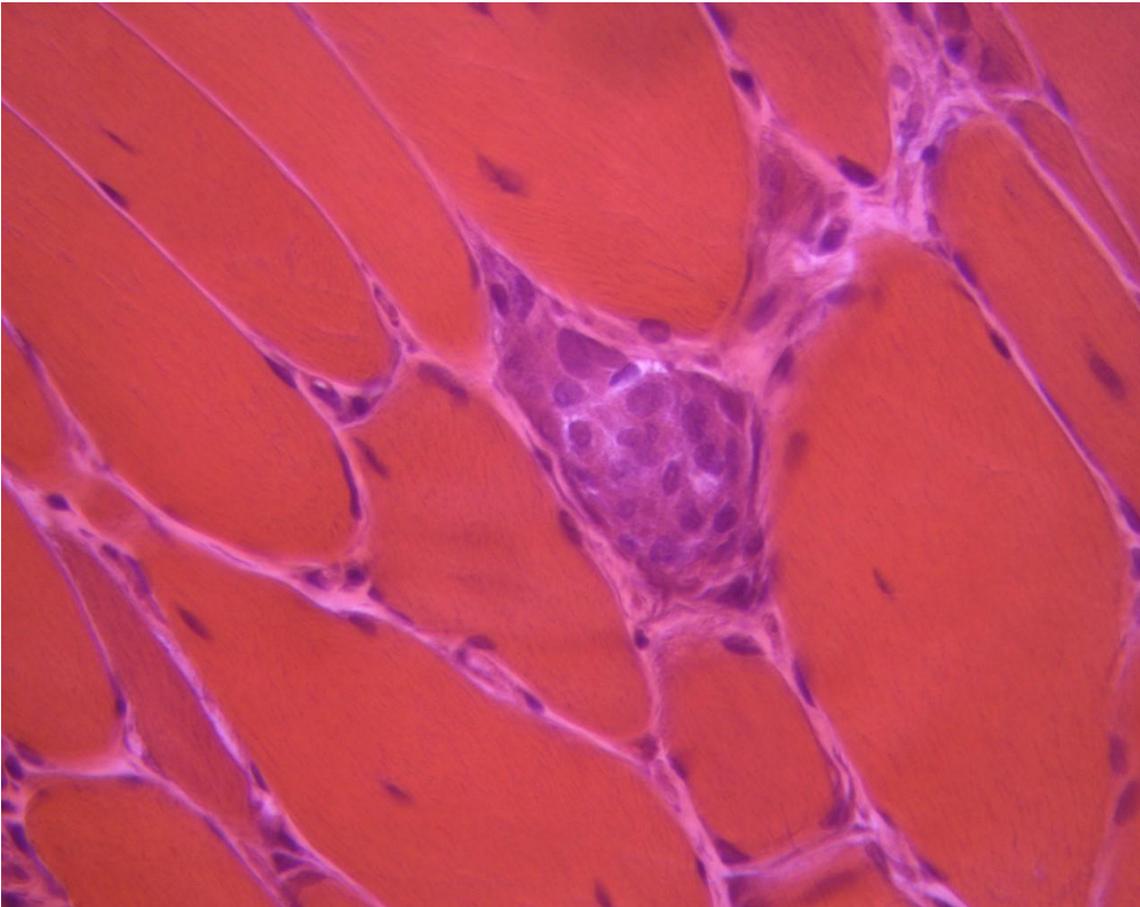


Figura 2. Biopsia de músculo cuádriceps, tinción de Hematoxilina-Eosina x40.
Ejemplo de fibra necrótica con miofagocitos

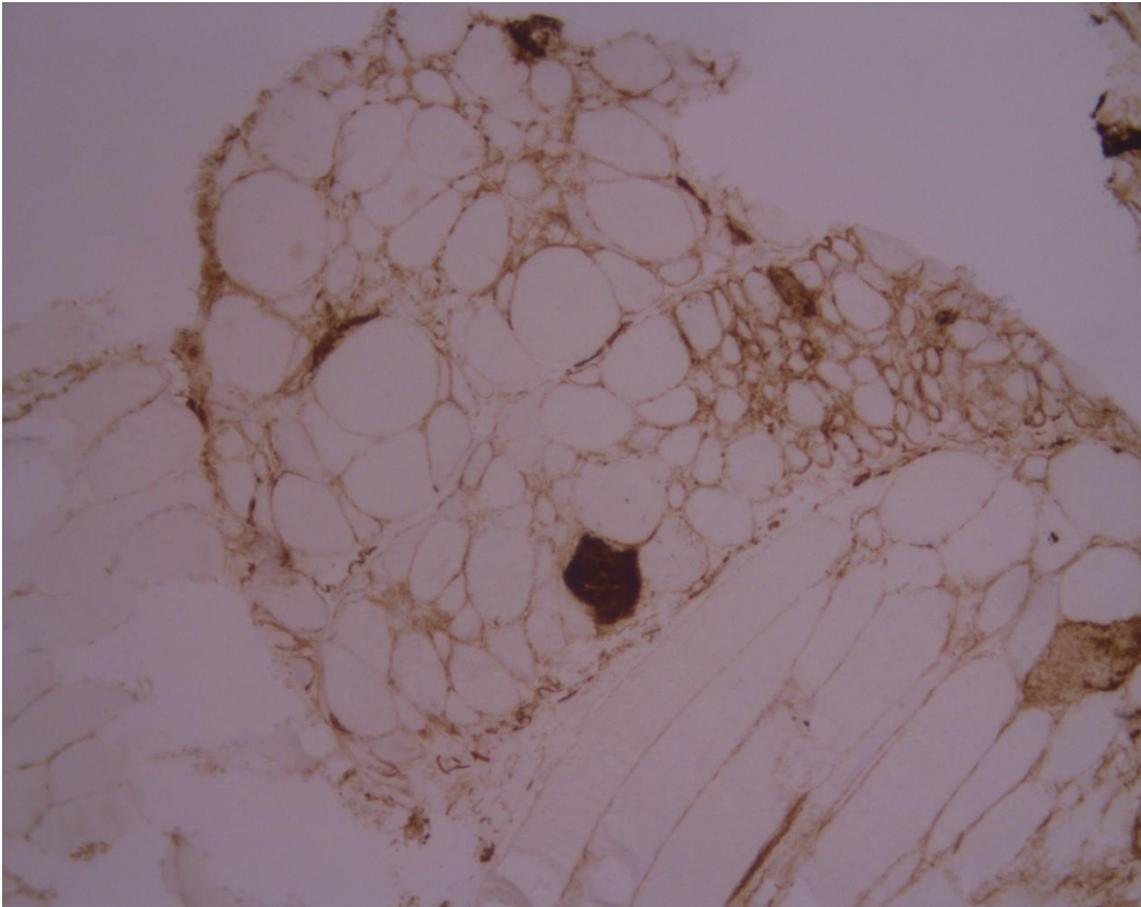


Figura 3. Biopsia de músculo cuádriceps. Presencia de moderado número de fibras musculares, con tinción positiva para complejo de ataque a la membrana (c5b9 en superficie).

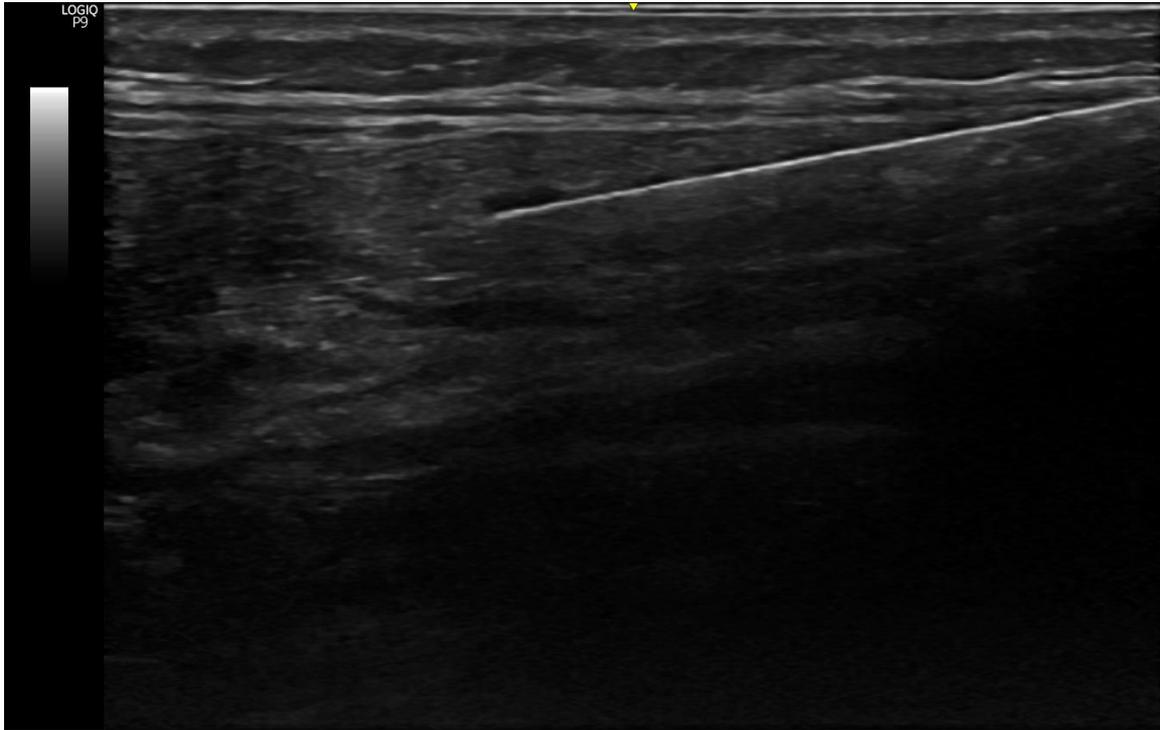


Figura 4. Biopsia de músculo cuádriceps, eco-guiada, mínimamente invasiva, con dispositivo automático (12G x 10cm).

BIBLIOGRAFÍA

1. Allenbach, Y., Benveniste, O., Stenzel, W. *et al.* Immune-mediated necrotizing myopathy: clinical features and pathogenesis. *Nat Rev Rheumatol* **16**, 689–701 (2020). <https://doi.org/10.1038/s41584-020-00515-9>.
2. Allenbach Y, Mammen AL, Benveniste O, Stenzel W; Immune-Mediated Necrotizing Myopathies Working Group. 224th ENMC International Workshop: Clinico-sero-pathological classification of immune-mediated necrotizing myopathies Zandvoort, The Netherlands, 14-16 October 2016. *Neuromuscul Disord.* 2018 Jan;28(1):87-99. doi: 10.1016/j.nmd.2017.09.016.
3. Ma X, Bu BT. Anti-SRP immune-mediated necrotizing myopathy: A critical review of current concepts. *Front Immunol.* 2022 Oct 13;13:1019972. doi: 10.3389/fimmu.2022.1019972.
4. Weeding E, Tiniakou E. Therapeutic management of immune-mediated necrotizing myositis. *Curr Treatm Opt Rheumatol.* 2021 Jun;7(2):150-160. doi: 10.1007/s40674-021-00174-1.
5. Watanabe Y, Uruha A, Suzuki S, *et al.* Clinical features and prognosis in anti-SRP and anti-HMGCR necrotising myopathy. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2016;**87**:1038-1044.



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

CASO CLÍNICO N.º 5

TÍTULO: UBI PUS, UBI EVACUA.

Maitane Sobrino Alonso¹, Diego Manzano Moratinos², Francy Carolina Dos Santos Alvernia², Cristina Muñoz Leal², Fernando Tejera Gude².

¹ Medicina Interna Hospital Universitario Infanta Cristina (HUIC).

² Unidad de Cuidados Intensivos HUIC.

Palabras clave: absceso hepático, Streptococcus intermedius.

HISTORIA CLÍNICA

Antecedentes personales:

Se trata de una mujer de 66 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes relevantes de hipertensión arterial, SAHS leve y fibromialgia. Intervenida de obesidad mórbida mediante by-pass gástrico en 2013 y colecistectomizada en 2014.

Su tratamiento habitual consiste en: losartan/hidroclorotiazida 50mg/12,5mg, lansoprazol 30mg, sulfato ferroso 80mg, dexketoprofeno 25mg, escitalopram 20mg, metamizol 575mg, tramadol/paracetamol 37,5 mg/325mg y lorazepam 1mg.

Enfermedad actual:

Acude a Urgencias por cuadro consistente en dolor lumbar bilateral de cuatro días de evolución. Se encuentra afebril y sin otros síntomas asociados. Ante mejoría del dolor con analgesia intravenosa, es dada de alta con diagnóstico de brote de fibromialgia, reforzando su tratamiento analgésico habitual y con una pauta de prednisona de 30mg al día durante 3 días.

Tras cinco días, consulta de nuevo por la misma sintomatología, esta vez asociada a fiebre de 39°C con tiritona diaria. A la anamnesis dirigida, no refiere tos ni expectoración pero sí infección respiratoria de vías altas quince días antes. No presenta artralgias, ni mialgias. No clínica miccional. No dolor torácico. No focalidad neurológica. No lesiones dermatológicas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

A su llegada a Urgencias, presenta episodio hipotensivo con tensión arterial: 80/50 mmHg. Frecuencia cardíaca 90lpm. Frecuencia respiratoria 21. Saturación de oxígeno 95% con gafas nasales a 3 litros. No se palpan adenopatías supraclaviculares, axilares ni inguinales. Orofaringe normal: no hiperemia, no exudados. Auscultación cardíaca: rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado. Abdomen: blando, refiere mínimas molestias a la palpación de hipocondrio derecho, sin peritonismo. Extremidades: no edema, no datos de trombosis venosa profunda. Puño-percusión bilateral negativa.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análítica sanguínea: leucocitos $13.84 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ (3.60 - 10.50) con neutrófilos $13.1 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ (1.5 - 7.7); Hemoglobina 12,7 g/dl (11,8-15,8 g/dl); I.N.R.: 1.37 (< 1.15); APTT (T.Cefalina): 29.8 seg (23.0 - 34.5); Bilirrubina total 0,5 mg/dl (0,3-1,2 g/dl); GPT 307 U/L (10-49) y GOT 267 U/L (<37); GGT 81 U/L (<38); PCR 486 (<5); Pro-BNP 3254 pg/ml; Filtrado Glomerular estimado (CKD-EPI): 90 ml/min/1.73m² (normal o elevado > 90).

Radiografía de tórax: índice cardiorácico conservado, sin infiltrados ni consolidaciones parenquimatosas.

Sistemático de orina: presencia de bacteriuria y nitritos positivo.

Test de antígenos SARS-COV2: negativo.

EVOLUCIÓN

Tras lo cual se diagnostica de sepsis urinaria, iniciándose resucitación con 1500cc de suero salino fisiológico al 0,9%. Se extraen hemocultivos y urocultivo, con posterior inicio de cobertura antibiótica empírica con Piperacilina-Tazobactam.

Sin embargo, durante la noche presenta evolución tórpida a nivel respiratorio, presentándose taquipnéica con sibilancias audibles y crepitantes hasta campos medios. Por lo que ante episodio de edema agudo de pulmón se inicia tratamiento médico y ventilación mecánica no invasiva. A pesar de lo cual la paciente comienza

con desaturación e insuficiencia respiratoria progresiva precisando ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) con necesidad de terapia de oxígeno de alto flujo.

En UCI, ante ausencia de cultivos previos y no sospecha de multirresistencias se desescala a ceftriaxona más azitromicina, como cobertura de posible foco urinario/pulmonar.

A nivel analítico, mantiene elevación de reactantes de fase aguda y patrón de colestasis disociada. En ecografía clínica se objetivan a nivel pulmonar líneas B en todos los cuadrantes, consolidaciones basales bilaterales y opacidades subpleurales dispersas. A nivel abdominal, se aprecian área hiperecogénica hepática (Figura 1). Además, impresiona de función biventricular conservada con patrón de alteración de la relajación compatible con disfunción diástolica.

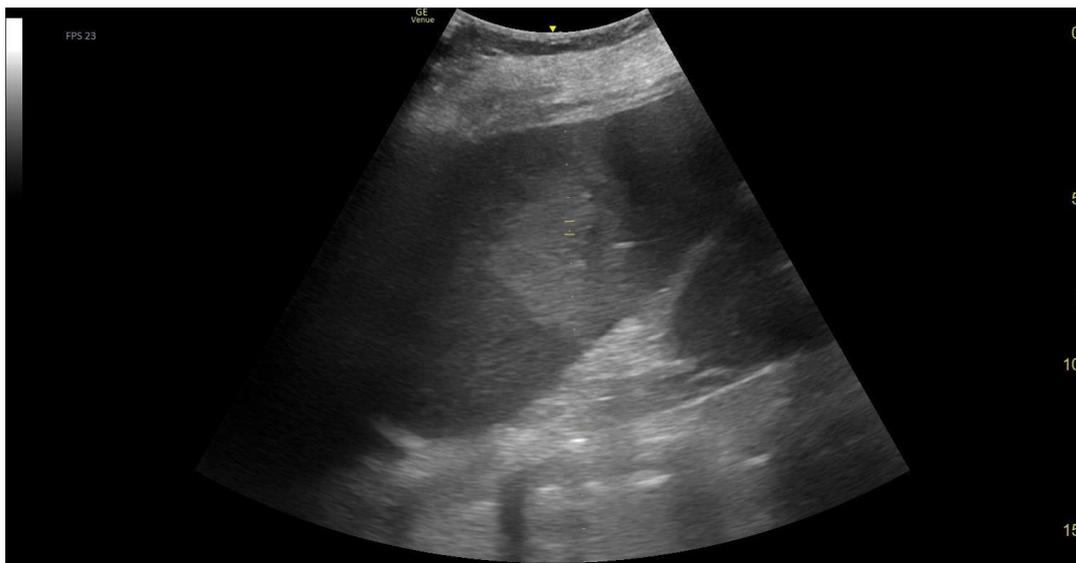


Figura 1. *Ecografía clínica abdominal: se observa área hiperecogénica hepática. Durante su estancia en UCI, la paciente presenta rápido deterioro respiratorio que precisa de intubación orotraqueal.*

Finalmente, el urocultivo resulta negativo. Así como, la PCR de gripe y SARS-COV2 y los antígenos de neumococo y de legionella en orina. Sin embargo, en ambas extracciones de los hemocultivos extraídos a su llegada crece *Streptococcus intermedius* sensible a penicilina.

Ante la persistencia de fiebre y el crecimiento de una bacteria piogénica en las dos extracciones de los hemocultivos, se solicita TAC toraco-abdominal con contraste que

muestra gran masa hipodensa en parénquima hepático centrada en el lóbulo hepático derecho (VIII-V) con un tamaño de 8 x 7 cm en plano axial, compatible con absceso hepático como primera posibilidad, asociado a trombosis por contigüidad de rama subsidiaria de arteria hepática derecha (Figura 2).



Figura 2. Absceso hepático en lóbulo hepático derecho (VIII-V).

Por otro lado, se objetiva afectación parenquimatosa pulmonar bilateral consistente en áreas parcheadas en patrón en vidrio deslustrado intercaladas con parénquima respetado, compatible con síndrome de distrés agudo.

Para completar estudio, se realiza ecocardiograma transesofágico que muestra función biventricular conservada, sin valvulopatías y sin imágenes de vegetaciones.

Tras lo cual, se procede a drenaje percutáneo del absceso hepático, guiado mediante TAC, colocándose un pigtail 10f mediante abordaje anterior (Figuras 3 y 4) y obteniendo cultivos de dicha muestra. Después de obtener el resultado definitivo del antibiograma de los hemocultivos, se mantiene el tratamiento antibiótico con ceftriaxona, suspendiéndose la cobertura con azitromicina.



Figura 3. TAC abdominal: se objetiva drenaje percutáneo del absceso hepático mediante pig-tail.

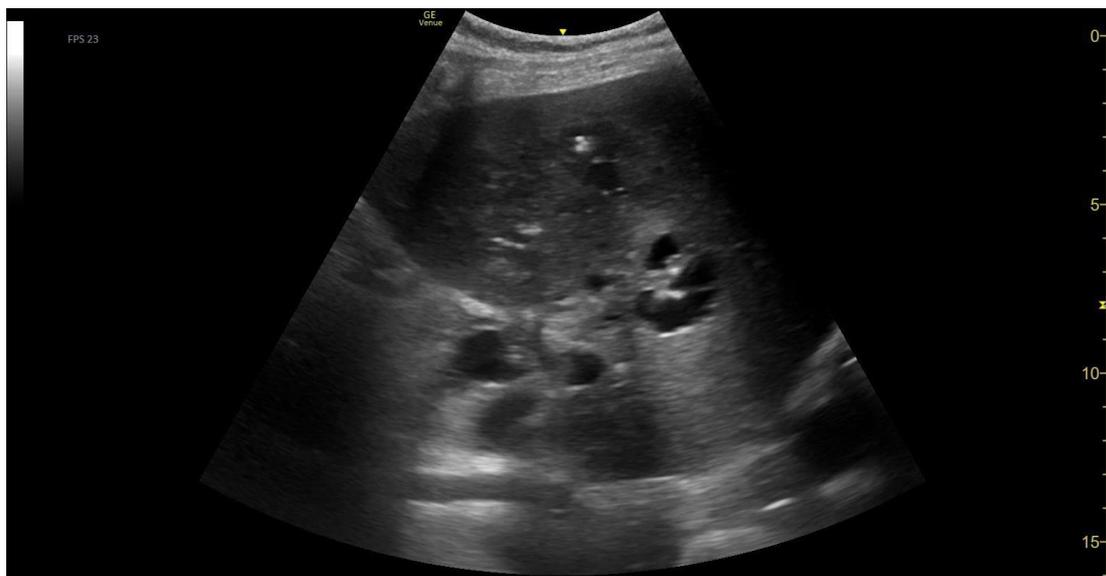


Figura 4. Ecografía clínica abdominal: se observa drenaje percutáneo del absceso hepático mediante pig-tail

Finalmente, en el cultivo obtenido del absceso hepático crece, así mismo, *Streptococcus intermedius* sensible a penicilina.

DIAGNÓSTICO

- Síndrome de distrés respiratorio agudo en paciente con bacteriemia comunitaria por *Streptococcus intermedius* con absceso hepático secundario.
- Edema agudo de pulmón secundario a disfunción diastólica.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Streptococcus intermedius es una especie de estreptococo viridans, que junto a *S. constellatus* y *S. anginosus* forman el grupo *S. intermedius*, más conocido como grupo *S. milleri*. Aunque las especies del grupo *S. milleri* son comensales habituales de la cavidad oral, orofaringe y del tracto gastrointestinal y genital, pueden ocasionar infecciones, caracterizadas por ser piógenas e invasivas, con tendencia a la formación de abscesos, posibilidad de bacteriemia y ocasionalmente, sepsis y shock séptico. *S. intermedius* es la especie menos frecuentemente aislada del grupo *S. milleri*, y la que tiene mayor propensión a la formación de abscesos piógenos, de localización preferente hepática, cerebral y en cabeza y cuello¹.

Los abscesos hepáticos son el tipo más común de absceso visceral. Los factores de riesgo para desarrollarlos incluyen: diabetes mellitus, patología subyacente hepatobiliar o pancreática y transplante hepático². Las infecciones del grupo *S. milleri* suelen responder bien a penicilina G y cefalosporinas, aunque se registra un aumento progresivo de la concentración mínima inhibitoria (CMI) frente a beta-lactámicos^{3,4}. El tratamiento de los abscesos requiere drenaje de los mismos (de elección percutáneo siempre que sea posible, frente a desbridamiento quirúrgico) y terapia antimicrobiana dirigida. En el contexto de pequeños abscesos múltiples no subsidiarios de drenaje percutáneo, se recomienda cobertura antibiótica prolongada (entre 6-8 semanas)⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Crespo Valadés E, Barberá Farré JR, Ruiz de Gauna Martín E, Cabra Dueñas J. Bacteriemia, endocarditis y absceso cervical por *Streptococcus intermedius*. An Med Interna [Internet]. 2003 [citado el 8 de octubre de 2023];20(11):55–6. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992003001100015
2. Selector de biblioteca [Internet]. Uptodate.com. [citado el 8 de octubre de 2023]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/pyogenic-liver-abscess?search=streptococcus%20intermedius&source=search_result&selectedTitle=3~16&usage_type=default&display_rank=3
3. Hannoodi F, Ali I, Sabbagh H, Kumar S. *streptococcus intermedius* causing necrotizing pneumonia in an immune competent female: A case report and literature review. Case Rep Pulmonol [Internet]. 2016 [citado el 8 de octubre de 2023];2016:1–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2016/7452161>
4. Crespo Valadés E, Fernández Blanco JM, Troya García J, Malmierca Corral M. Absceso subfrénico izquierdo primario por *Streptococcus intermedius*. An Med Interna [Internet]. 2005 [citado el 8 de octubre de 2023];22(4):52–3. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992005000400016
5. Selector de biblioteca [Internet]. Uptodate.com. [citado el 8 de octubre de 2023]. Disponible en: http://www.uptodate.com/contents/infections-due-to-the-streptococcus-anginosus-streptococcus-milleri-group?search=streptococcus%20intermedius&source=search_result&selectedTitle=1~16&usage_type=default&display_rank



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

CASO CLÍNICO N.º 6

TÍTULO: LA SOMBRA DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA

Luis Alberto González La Coba ¹, Beatriz María Torres Ceballos ¹, Jeffrey Oskar Magallanes Gamboa ¹, José Miguel Yzusqui Mendoza ¹, Cristina Salazar Mosteiro ¹.

¹ Hospital General Universitario Nuestra Señora del Prado, Talavera De La Reina, Toledo.

Palabras clave: esclerosis sistémica, colangitis biliar primaria.

HISTORIA CLÍNICA

Presentamos el caso de una mujer de 66 años de edad con antecedentes personales de colangitis biliar primaria (CBP) diagnosticada en 2017, con ANAs positivos 1/1280 (negativo < 1/40, positivo alto 1/640-1/1280), patrón mitocondrial, anticuerpos antimitocondriales positivos 1/320 (negativo < 1/40), antiM2 68 U/ml (positivo > 6), en estadio F0-F1 y en tratamiento con ácido ursodesoxicólico y seguimiento por Digestivo. No tenía otros antecedentes personales de interés. Consultó en Urgencias por presentar disnea progresiva en los últimos 3 meses hasta hacerse de mínimos esfuerzos y edemas de miembros inferiores, así como edema distal de manos asociando cambios de coloración y frialdad acral, sin otra clínica congestiva. Se decidió hospitalización a cargo de Medicina Interna con sospecha inicial de descompensación de insuficiencia cardíaca.

A la exploración física destacó ligera taquipnea y taquicardia sinusal a 102 latidos por minuto con auscultación pulmonar normal, condicionada por la desaturación del 87% que presentaba. Fenotípicamente presentaba alopecia frontal, telangiectasias en frente y mejillas (figura 1), manos edematosas con piel engrosada en los dedos, con cambio de coloración en 2 fases. Edemas en miembros inferiores. Resto de exploración anodina.



Figura 1

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En las pruebas complementarias presentó analítica con discreta elevación de enzimas de colestasis, hemograma, coagulación, función renal, iones y bilirrubina normal, NT-proBNP 4800 pg/ml (normal para su rango de edad < 900 pg/ml). Gasométricamente presentaba insuficiencia respiratoria parcial con pO₂ de 50 mmHg. En la radiografía de tórax (figura 2) se evidenció engrosamiento hiliar. Durante el ingreso se realizó ecocardiograma transtorácico que informó de dilatación, hipertrofia y disfunción ventricular derecha y signos de hipertensión pulmonar severa (PSAP de 61 mmHg para una presión estimada de aurícula derecha de 10 mmHg). Se amplió el estudio con tomografía axial computarizada de tórax que puso de manifiesto infiltrados intersticiales y pequeñas áreas en vidrio esmerilado en lóbulo inferior izquierdo, descartándose tromboembolismo pulmonar. Teniendo en cuenta ese hallazgo el estudio se enfocó en el diagnóstico diferencial de las causas secundarias de hipertensión pulmonar.



Figura 2

Se solicitó perfil de autoinmunidad en el que se obtuvo positividad de anticuerpos antinucleares 1/1280, con anticuerpos anticentrómero positivos a título alto 451 U/ml (positivo alto > 10 U/ml) asociado a patrón antimitocondrial conocido. Ante la sospecha de enfermedad del tejido conectivo se realizó capilaroscopia periungueal que puso de manifiesto la existencia de megacapilares, microhemorragias y áreas de neovascularización. Con los resultados anteriores: engrosamiento de la piel de dedos de las manos, síndrome de Raynaud con capilaroscopia patológica, telangiectasias y el patrón de autoinmunidad descrito, se planteó el diagnóstico de esclerosis sistémica cutánea limitada como causa de hipertensión pulmonar arterial severa.

Se completó el estudio con tránsito baritado esófago-estómago-duodeno, sin evidenciar alteraciones, y panendoscopia oral que mostró ectasia gástrica antral.

Se realizaron pruebas funcionales respiratorias: FVC: 2650 (87%) FEV1: 2140 (90%) REL: 81, TLC: 82% RV: 67% RV/TLC: 80%; DLCO: 39% KCO: 47%, obteniendo como resultado una disminución grave de la capacidad de difusión al CO sin alteraciones ventilatorias, compatible con alteración vascular pulmonar. Se realizó también una gammagrafía de ventilación/perfusión que descartó enfermedad tromboembólica.

EVOLUCIÓN

Se inició tratamiento con diuréticos, dapagliflozina, hidroxiclороquina y metotrexato, además de oxigenoterapia. Se realizó cateterismo cardiaco derecho que confirmó la existencia de hipertensión arterial pulmonar con datos de alto riesgo, por lo que se remitió para valoración por la Unidad de Hipertensión Pulmonar de nuestro centro de referencia y se inició tratamiento dirigido con triple terapia: sildenafil, macitentan y treprostín subcutáneo. Inicialmente presentó mejoría parcial, tanto desde el punto de vista clínico con mejoría de la insuficiencia respiratoria, como analítico con descenso de los niveles de NT-proBNP. Para optimización del tratamiento se sustituyó sildenafil por riociguat. Un mes más tarde hubo que retirar macitentan por mala tolerancia con desarrollo de nuevo episodio de insuficiencia cardiaca. Actualmente se encuentra incluida en el ensayo clínico IMPAHCT AV-101-002, en situación estable.

DIAGNÓSTICO

Esclerosis sistémica cutánea limitada con hipertensión pulmonar severa con datos de alto riesgo.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Se trata de una mujer de 66 años con antecedentes de colangitis biliar primaria (CBP) que debutó con disnea e insuficiencia respiratoria hipoxémica. A través de la anamnesis y exploración física encontramos datos que orientaron a la existencia de conectivopatía y en ecocardiograma transtorácico datos indirectos de hipertensión pulmonar severa. Se llevó a cabo cateterismo cardiaco derecho que confirmó la existencia de hipertensión pulmonar. Se realizó un amplio diagnóstico diferencial. Una vez descartadas las causas cardiovasculares, pulmonares y tromboembólicas, el estudio se orientó a otras patologías, lo cual unido a la historia clínica y la exploración, establecieron un índice razonable de sospecha de esclerosis sistémica.

Cabe mencionar que la esclerosis sistémica cutánea limitada es una variante o subtipo de la esclerosis sistémica en la que la afectación cutánea está limitada a regiones distales de extremidades (hasta los codos y rodillas) y por encima de las clavículas (cara y cuello). Se encuentran anticuerpos anticentrómero en hasta el 60% de los

casos, aunque pueden existir otros patrones, sobre todo anti-PM y anti-Scl-70. Muchos de estos pacientes tienen manifestaciones del llamado síndrome CREST: calcinosis cutis, Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias.

La hipertensión pulmonar es una de las afecciones que aumentan la morbimortalidad de la enfermedad.¹

Asimismo, es conocida su relación con la CBP, estimándose la prevalencia entre el 7-15% de los pacientes con esclerosis sistémica. La asociación se da con más frecuencia en la variante limitada de la enfermedad, particularmente con el síndrome CREST. La asociación CREST y CBP recibe el nombre de síndrome de Reynolds, considerada por algunos autores con mejor pronóstico a largo plazo.²

El diagnóstico de esclerosis sistémica puede ser previo al de hipertensión arterial pulmonar, pero en algunas ocasiones como en este caso, el diagnóstico se realiza una vez establecida la insuficiencia respiratoria, lo que conllevó un retraso en el tratamiento y por ende un peor pronóstico.

Los pacientes con hipertensión arterial pulmonar debida a esclerosis sistémica cutánea limitada que no responden al tratamiento médico y con enfermedad de base estabilizada, pueden ser candidatos a trasplante combinado (pulmón-corazón) o pulmonar, aunque la experiencia global es escasa.³

BIBLIOGRAFÍA

1. Cajas Santana LJ, Florez Suarez JB, Méndez Toro A, Quintana López G. Tratamiento farmacológico de la hipertensión pulmonar asociada a la esclerosis sistémica: revisión sistemática de la literatura. *Rev Colomb Reumatol.* 2020; 27(1):135-145.
2. Betancur JF, Jiménez DF, Bonilla-Abadía F, Tobón GJ. Compromiso hepático de las enfermedades autoinmunes sistémicas. *Rev Colomb Reumatol.* 2015; 22(1):47-58.
3. Shitrit D, Amital A, Peled N, Raviv Y, Medalion B, Saute M et al. Lung transplantation in patients with scleroderma: case series, review of the literature, and criteria for transplantation. *Clin Transplant.* 2009; 23:178-83.



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

CASO CLÍNICO N.º 7

TÍTULO: EDEMAS GENERALIZADOS EN PACIENTE CON INSUFICIENCIA CARDÍACA: NO TODO ES LO QUE PARECE.

Alicia Guzmán Carreras¹, Sahar Okab Ghalem¹, María del Rosario Iguarán Bermúdez², Mariam Farid Zahran Osuna².

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

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

Palabras claves: Edema. Síndrome nefrótico. Glomerulonefritis membranosa.

HISTORIA CLINICA

Se trata de un varón de 81 años con hipertensión arterial, síndrome de apnea obstructiva del sueño y enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) con bronquiectasias. Además, es exfumador con un índice paquete-año de 30 y presenta entre sus antecedentes cardiopatía isquémica crónica tratada mediante revascularización en 1997, con episodios de descompensación de insuficiencia cardíaca (IC) posteriores y fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) preservada.

El paciente acude a Urgencias por cuadro de una semana de evolución de edemas en ambos miembros inferiores hasta raíz de miembros y escroto, junto con aumento progresivo de su disnea habitual hasta hacerse de mínimos esfuerzos. Refiere también tos con expectoración amarillenta, sin fiebre ni sensación distérmica asociada.

En la exploración física destaca leve taquipnea en reposo (22 rpm), con buena saturación basal (97%) y frecuencia cardíaca (79 lpm), crepitantes en campos inferiores de ambos hemitórax y edema hasta raíz de ambos miembros inferiores con fóvea grado II, así como importante edema de pared.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El análisis de sangre muestra elevación del Nt-proBNP (2014 pg/mL), sin otros datos de interés. Los reactantes de fase aguda y los marcadores de daño miocárdico no se encuentran elevados, y la función renal se encuentra preservada. Un electrocardiograma evidencia ritmo sinusal y signos de isquemia crónica ya descritos. En la radiografía de tórax presenta cardiomegalia, signos de redistribución vascular y derrame pleural bilateral de predominio izquierdo.

Por todo lo previo, se establece el diagnóstico inicial de descompensación de insuficiencia cardíaca (ICA), iniciando diurético intravenoso. Además, dada la clínica respiratoria acompañante y el antecedente de bronquiectasias, se añade levofloxacino, considerando la sobreinfección de éstas como posible desencadenante de la ICA.

EVOLUCIÓN

A su llegada a planta de hospitalización se completa el estudio solicitando nuevo análisis de sangre, donde destaca hipoproteïnemia (4.4 g/dl (6.6-8.3)) e hipoalbuminemia (2.2 g/dL (3.5-5.3)), con ascenso de LDH (718 U/L (208-378)), y se realiza un ecocardiograma transtorácico, donde persiste la FEVI preservada y se evidencia hipertensión pulmonar moderada, sin valvulopatías ni otros cambios con respecto a previos. En una nueva radiografía de tórax de control se observa mejoría del derrame pleural bilateral en comparación con la radiografía de urgencias, demostrándose un patrón intersticial con pérdida de volumen del pulmón izquierdo, ya conocido y en probable relación con las bronquiectasias, junto con un infiltrado con broncograma aéreo retrocardíaco descrito en placas anteriores, sin otros hallazgos.

Dada la persistencia del edema bilateral a pesar de tratamiento diurético y ante la hipoproteïnemia presentada, se solicita una ecografía abdominal para descartar causas obstructivas, sin alteraciones reseñables, así como un sistemático de orina como método de cribado de proteinuria, observando proteínas en orina de 400 mg/dL (0-5). Se confirma proteinuria en rango nefrótico en orina de 12h en la que se encuentra un cociente de albúmina/creatinina de 2731 mg/g (0-30).

Dentro del estudio de síndrome nefrótico se solicitan serologías del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y virus hepatotropos que son negativas,

autoinmunidad (incluyendo ANAs, anticuerpos anti-péptido citrulinado, anti-membrana basal glomerular, ANCA y anti-receptor de la fosfolipasa A2) también negativos. No se observa consumo de complemento y las crioglobulinas son negativas. Dentro de los marcadores tumorales, únicamente presenta mínima elevación del antígeno carcinoembrionario (CEA 5.2 ng/mL) (0.1-5)), antígeno específico prostático (5.4 ng/mL (<4)) y del CA 125 (75.9U/mL (0.1-35)).

De la mano del servicio de Nefrología se lleva a cabo una biopsia renal, cuyo diagnóstico anatomopatológico fue de glomerulonefritis membranosa (GNM).

DIAGNÓSTICO

Sospechando GNM secundaria a malignidad tras descartar todo lo anterior, se solicita una TC de tórax (Figura 1) donde presenta una masa en lóbulo inferior derecho de 7 cm en probable relación con tumor primario pulmonar, con adenopatías hiliares y mediastínicas homolaterales. El estudio anatomopatológico de la masa fue sugerente de cáncer de pulmón de célula pequeña.

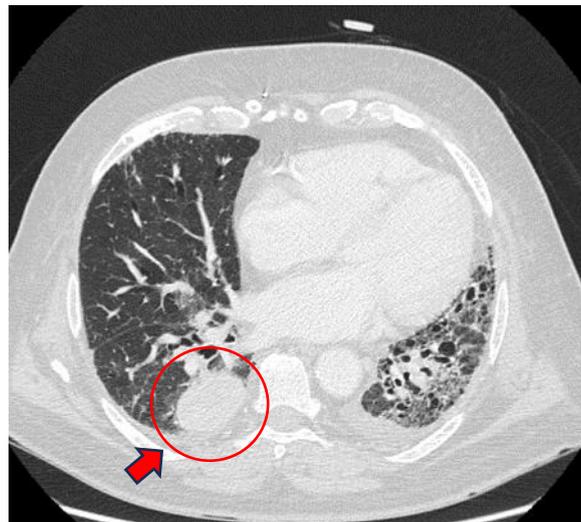


Figura 1. Tomografía axial computerizada (TC) donde se objetiva masa pulmonar en lóbulo inferior derecho (flecha).

El diagnóstico final fue síndrome nefrótico por GNM secundario a neoplasia pulmonar. A pesar del inicio de tratamiento quimioterápico, en PET-TC de seguimiento se evidenciaron metástasis cerebrales, falleciendo el paciente en los meses posteriores.

DISCUSIÓN

El edema es la manifestación clínica de un aumento del volumen del espacio intersticial. En edemas localizados agudos se deben descartar trombosis venosas profundas, linfangitis aguda, rotura de quistes de Baker, celulitis e incluso eritema nodoso. Las causas crónicas de edema localizado son: el linfedema, la insuficiencia venosa crónica y otras más remotas como la distrofia simpática refleja. En el caso de edemas generalizados se deben valorar causas sistémicas, incluyendo causas cardíacas (como la insuficiencia cardíaca, pericarditis e insuficiencia tricuspídea), así como hipoalbuminemia por desnutrición o enteropatía, la hepatopatía crónica, el mixedema, la enfermedad renal y el síndrome nefrótico. Por último, se deben descartar fármacos responsables del cuadro como los calcio-antagonistas y los antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) (1).

Se debe sospechar síndrome nefrótico en pacientes con edema, hiperlipemia, hipoalbuminemia y proteinuria >3.5 g/24h. La tira reactiva de orina puede servir de método de cribado, estimando posteriormente la proteinuria mediante orina de 24h o cociente albúmina/creatinina en una muestra matutina. Se define normoalbuminuria como un cociente de albúmina/creatinina <30 mg/g o una albuminuria <30 mg/día y microalbuminuria entre 30 y 300 mg/día. La proteinuria no nefrótica corresponde a valores inferiores de proteína a 3.5g/24h, cociente de albúmina/creatinina >300 mg/g o albúmina > 300 mg/día. Se denomina proteinuria en rango nefrótico si existe una excreción de proteínas >3.5 g/24h (2,3).

La causa de síndrome nefrótico más frecuente en niños es la nefropatía por cambios mínimos. En adultos el 30% son secundarias a diabetes mellitus, amiloidosis y lupus, siendo el resto debidas a causas primarias entre las que se encuentran la nefropatía de cambios mínimos, glomerulonefritis focal y segmentaria y nefropatía membranosa (3). El síndrome nefrótico es indicación de biopsia renal salvo en niños, en los que sólo se realiza si no hay respuesta al tratamiento con esteroides.

La GNM constituye hasta el 20-30% de los casos de síndrome nefrótico en pacientes caucásicos. En adultos, su causa suele ser primaria debido a anticuerpos circulantes frente a antígenos podocitarios, siendo el más frecuente el receptor de la fosfolipasa A2. No obstante, también existen casos secundarios a enfermedades autoinmunes (Lupus, sarcoidosis), malignidad, infecciones (virus hepatotropos, VIH) y fármacos

(AINEs, antiTNF). Hasta el 20% de los pacientes con GNM tienen malignidad subyacente, sobre todo de órgano sólido como próstata, pulmón, mama, vejiga o tracto gastrointestinal) (4).

CONCLUSIONES

En resumen, este caso ilustra la importancia de considerar una amplia variedad de diagnósticos diferenciales en pacientes con edema y síntomas sistémicos. La aparición de síndrome nefrótico puede tener múltiples causas subyacentes, y es fundamental llevar a cabo una evaluación exhaustiva para identificarla y proporcionar un tratamiento adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

- 1) A. Fuertes. Edema. Diagnóstico diferencial en Medicina Interna, 4.^a edición. 2018 Elsevier. Capítulo 5, 33-38.
- 2) L. Aubert Girbalt, C. Vigil Martín. Alteraciones del sedimento urinario. Síndromes glomerulares. Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica. Hospital Doce de Octubre. 9^a Edición, 2022. Capítulo 43, 630-644.
- 3) Ellie Kelepouris, Brad H Rovin. Overview of heavy proteinuria and the nephrotic syndrome. In: UpToDate, Richard J Glassock, Albert Q Lam (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Accessed on June, 2023).
- 4) Laurence H Beck, David J Salant. Membranous nephropathy: Pathogenesis and etiology. In: UpToDate, Richard J Glassock, Fernando C Fervenza, Albert Q Lam (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Accessed on June, 2023).



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

CASO CLÍNICO N.º 8

TÍTULO: LA TORMENTA PERFECTA.

Gimena Rodríguez¹, N. Escamilla¹, N. Robles Barrena¹, A. Gil Abrizanda¹, J.A.

Rueda

¹ Hospital Universitario Rey Juan Carlos.

Palabras clave: Síndrome antifosfolípido, hemorragia alveolar.

CUERPO DEL CASO

Varón de 50 años fumador de medio paquete al día con antecedentes personales de Hipertensión Arterial, dislipemia, Síndrome Antifosfolípido con triple positivo (IgG anticardiolipina y IgG antibeta2-glicoproteína >80 UI y Anticoagulante lúpico +), trombosis senos venosos en 2004, trombosis venosa profunda en 2011 y tromboembolismo pulmonar bilateral en 2012 en relación con infradosificación de sintrom y maladeracia al tratamiento (rango óptimo 2.5-3.5), enfermedad renal crónica G4 A3 secundaria a nefroangioesclerosis, aterosclerosis de arterias de miembros inferiores (2018 y 2021), cardiopatía hipertensiva con fracción de eyección conservada. Su tratamiento habitual es aspirina 100 mg 1 comprimido al día, Acenocumarol, Amlopidino 10 mg 1 comprimido cada 24 horas y enalapril 20 mg 1 comprimido cada 24 horas.

Acude a urgencias por disnea de 2 días de evolución y varios esputos hemoptoicos desde hacía menos de 24 horas. A su llegada fracaso respiratorio, saturando al 89% basal, con tensión arterial 112/63 mmHg, frecuencia cardíaca de 73 latidos por minuto y afebril. A la auscultación llamaba la atención los crepitantes bibasales. Se realiza una primera radiografía de tórax donde no se evidencian grandes alteraciones (figura 1). En urgencias el paciente decide irse de alta voluntaria antes de completar el estudio.

Vuelve a acudir a nuestro hospital a las 12 horas, presentando disnea, mayor hemoptisis, dolor torácico opresivo y sensación distérmica. Presentaba una tensión arterial de 118/59 mmHg, fracaso respiratorio con saturación al 85%, afebril con una frecuencia de 94 latidos por minuto. Volvemos a realizar una radiografía de tórax

donde evidenciamos infiltrados centrales bilaterales, en infiltrado derecho con broncograma aéreo (figura 2). Se realiza analítica donde llama la atención hemoglobina 10 g/dL (13 - 17), plaquetas de 67.000 uL (150.000 - 450.000), INR de 4.7, Creatinina 3.7 mg/dL (0.67 - 1.17) (basal 2.5), ferritina elevada, LDH de 534 UI/L (Inf. 250) y PCR normal. En frotis se evidencian esquistocitos. Se amplió haptoglobina que resultó indetectable. En gasometría arterial presentaba pH 7.32 PO₂ 54 PCO₂ HCO₃ 16 y ácido láctico de 2.6

Ante estos hallazgos e inestabilidad clínica del paciente, se decide ingreso en UCI con monitorización continua. En la Radiografía de tórax tras colocación de catéter venoso central (tras dos horas de la previa -figura 3-) se aprecia incremento de los infiltrados bilaterales, sobre todo de predominio central y basal. En UCI se mantiene estable tras iniciar sueroterapia y soporte respiratorio con oxígeno a alto flujo.

Se realiza TAC torácico a las 5 horas del ingreso, donde se evidencia afectación parenquimatosa pulmonar, en áreas en vidrio deslustrado, de distribución aleatoria bilateral de predominio en campos pulmonares inferiores, algunos asociando engrosamiento septal, conformando un patrón en empedrado, que en contexto de la hemoptisis e insuficiencia respiratoria sugieren hemorragia alveolar aguda. Tras estabilización, al día siguiente se realiza broncoscopia, donde se confirma hemorragia alveolar difusa.

En resumen, se trata de un paciente con antecedentes de síndrome antifosfolípido, en tratamiento con sintrom y AAS por antecedentes de trombosis arterial y venosa que presenta una hemorragia alveolar aguda, fracaso renal agudo AKIN 3 y anemia con trombopenia y esquistocitos en frotis, que hacen sospechar de microangiopatía trombótica. Poniendo en relación todos estos datos y el antecedente de síndrome antifosfolípido se llegó a un diagnóstico final.

DIAGNÓSTICO FINAL

Síndrome Antifosfolípido Catastrófico.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El Síndrome Antifosfolípido catastrófico (CAPS) es una complicación rara del SAF, con una prevalencia estimada inferior al 1%. Se caracteriza por múltiples trombosis que afectan a diferentes órganos, que se producen en un espacio de tiempo recortado, y que afectan de forma predominante a vasos de pequeño calibre ^{1,2}.

El órgano más frecuentemente afectado es el riñón (hasta en el 70% de los casos), lo que se traduce en un rápido deterioro de la función renal. El segundo órgano más frecuentemente afectado es el pulmón (64%), produciéndose en la mayoría de las ocasiones un síndrome de distrés respiratorio, aunque no es infrecuente la aparición de hemorragia alveolar. Además, puede haber afectación de la microvasculatura hepática (33%) y gastrointestinal (25%). Paradójicamente, el sistema nervioso central se afecta con menos frecuencia que en el SAF². Analíticamente, es frecuente la aparición de anemia hemolítica microangiopática con presencia de esquistocitos y trombopenia secundaria³.

Por sus particulares características clínicas, se han propuesto unos criterios de clasificación específicos para el SAF catastrófico, que incluyen: evidencia de afección de 3 o más órganos o tejidos; evolución clínica en una semana o menos; confirmación histopatológica de trombosis de pequeño vaso y/o la presencia de aFL. Si se cumplen los 4 criterios, el paciente se clasifica como SAF catastrófico definitivo. Sin embargo, no siempre aparecen las 4 características en el mismo paciente, o es difícil demostrarlas. Por ello, existen otras combinaciones de 3 criterios o criterios incompletos (2 órganos afectados en lugar de 3, ausencia de confirmación histológica, presentación clínica en más de una semana) que dejan el SAF catastrófico en el ámbito de lo probable^{1,4}.

Nuestro paciente presenta tres de los cuatro criterios de CAPS: afectación de 2 tejidos (riñón y pulmón) con alteraciones analíticas típicas que se desarrolla en menos de una semana y un diagnóstico previo de SAF. Resulta extraordinaria la velocidad de instauración del cuadro, en un escenario en el que el director de orquesta resulta la autoinmunidad del SAF que precipita una tormenta inflamatoria con la consiguiente inestabilidad clínica que observamos en pocas horas.

Sospechar este cuadro clínico hubiera resultado muy difícil, razón por la cual el SAF catastrófico tiene un alto índice de mortalidad (30%)¹. Pensar que nos encontrábamos en una enfermedad autoinmune dada la hemorragia alveolar, fracaso renal agudo y presencia de microangiopatía trombótica nos podría haber hecho sospechar en otras entidades como la granulomatosis con poliangeitis o síndrome de Goodpasture. No obstante, afortunadamente el antecedente con criterios clínicos y analíticos para SAF resultó esencial para instaurar el tratamiento de forma rápida y eficaz.

Actualmente, dada la falta de ensayos clínicos prospectivos, las recomendaciones para el tratamiento son empíricas y se basan en el análisis del registro y en el consenso de expertos sobre CAPS. El tratamiento se basa en tres puntos principales: iniciar tratamiento con anticoagulación intravenosa, pulsos de corticoides con 250 mg/día durante 3 días y el uso de tratamiento con plasmaféresis, inmunoglobulina intravenosa y/o inmunoterapia ⁵.

En concreto, nuestro paciente precisó de terapia con oxígeno a alto flujo, pulsos de metilprednisolona 250 mg durante 3 días, con posterior pauta descendente, cinco sesiones de plasmaféresis y tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas. A los 5 días el paciente presentó mejoría respiratoria que permitió control y seguimiento en planta. Se inició tratamiento con Rituximab a la semana y a los 15 días. Iniciamos anticoagulación a dosis intermedias con heparina a la semana ante la ausencia de hemoptisis. Tras 20 días realizamos una radiografía de control (figura 4), con resolución de los infiltrados alveolares bilaterales.

En conclusión, el síndrome antifosfolípido catastrófico se trata de una entidad infrecuente que tal y como hemos presentado resulta de extrema gravedad. La rápida instauración del síndrome obliga al clínico a tener un alto índice de sospecha, ya que como ocurrió con nuestro paciente, el inicio temprano del tratamiento inmunosupresor resultó fundamental su recuperación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carm O, Berla M, Shoenfeld Y, Levy Y. Diagnosis and management of catastrophic antiphospholipid syndrome. *Expert Review of Hematology*. 2017; 10(4): 365–374.
2. Cervera R, Rodríguez-Pinto I, Colafrancesco S, et al. 14th International Congress on Antiphospholipid Antibodies Task Force Report on catastrophic antiphospholipid syndrome. *Autoimmun Rev*. 2014;13(7):699–707.
3. Cervera R, Bucciarelli S, Plasín MA, et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS): descriptive analysis of a series of 280 patients from the “CAPS Registry”. *J Autoimmun*. 2009;32(3–4):240–245.
4. Asherson RA, Cervera R, De Groot PG, et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome: international consensus statement on classification criteria and treatment guidelines. *Lupus*. 2003;12(7):530–534.
5. Cervera R, Rodríguez-Pintó I, Espinosa G. The diagnosis and clinical management of the catastrophic antiphospholipid syndrome: A comprehensive review. *Journal of Autoimmunity*. 2018; 92: 1–11.

FIGURAS



Figura 1



Figura 2

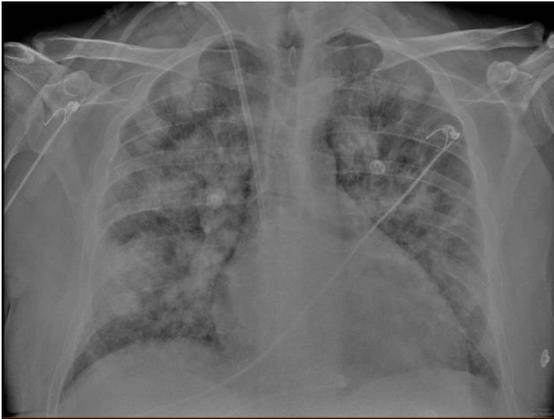


Figura 3



Figura 4

CASO CLÍNICO N.º 9

TÍTULO: UNA FARINGE MUY MONA.

Esther Expósito Palomo¹, Alberto Díaz De Santiago¹, Sara De La Fuente Moral¹, Alejandro Muñoz Serrano¹, Marcos López Dosil².

¹ Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Puerta de Hierro (Majadahonda).

² Servicio de Microbiología, Hospital Universitario Puerta de Hierro (Majadahonda).

Palabras clave: ITS, faringitis.

ANTECEDENTES PERSONALES

- Varón de 39 años natural de Madrid.
- No alergias medicamentosas conocidas.
- Hábitos tóxicos: No fumador, bebedor ni consumidor de drogas.
- FRCV: No hipertensión arterial, diabetes mellitus ni dislipemia.
- Posible sífilis secundaria diagnosticada en diciembre de 2021 por RPR 1/32 tratado con penicilina G benzatina 2,4 UI IM en dosis única el 28/12/2021.
- Ootosífilis (neurosífilis) en enero de 2022 tratado con Penicilina G sódica intravenosa durante 14 días, sin secuelas neurológicas posteriores.
- Uretritis por *Chlamydia* y *N. gonorrhoeae* en mayo de 2023, tratadas con ceftriaxona 500mg intramuscular en dosis única y azitromicina 1 gramo vía oral en dosis única.
- Quiste Bosniak II polar renal superior derecho de 12 mm no complicado.
- No antecedentes quirúrgicos de interés.

HISTORIA ACTUAL

Varón de 39 años que acude el día 13 de septiembre de 2023 a consultas de Medicina Interna por fiebre de hasta 38°C sin tiritona, odinofagia, deposiciones blandas con abundante moco, sin rectorragia o pus, con proctalgia y autopalpación de bultomas dolorosos inguinales y cervicales bilaterales. Tres días antes de acudir al hospital, presentó malestar general con cefalea, mialgias, astenia y odinofagia. Refiere relación

sexual de riesgo (anal y oral sin preservativo) el día 3 de septiembre de 2023 con persona del mismo sexo. Niega lesiones cutáneas, genitales, exudado purulento por uretra, disuria, polaquiuria y tenesmo vesical. Actualmente recibe profilaxis pre-exposición frente al VIH con buena adherencia al tratamiento.

EXPLORACIÓN FÍSICA INICIAL

- TA: 125/65mmHg, FC: 70lpm, SatO2 99% basal, Tª 36.5°C.
- Consciente y orientado. Eupenico. Normocoloreado y bien perfundido.
- Cabeza y cuello: Úlcera en pilar amigdalino posterior derecho con exudado purulento e hipertrofia amigdalar bilateral (*foto nº 1*). Adenopatías cervicales superficiales, dolorosas, bilaterales, la de mayor tamaño de aproximadamente 2 cm derecha.
- Auscultación cardíaca y pulmonar: rítmico sin soplo. Murmullo vesicular conservado.
- Abdomen: Ruidos presentes. Blando. No doloroso. No masas ni organomegalias. Adenopatías inguinales bilaterales, superficiales, rodaderas, dolorosas, la de mayor tamaño de aproximadamente 1 cm.
- Genitales: No exudado uretral ni lesiones cutáneas en recto ni genitales.
- No lesiones cutáneas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Inicialmente se solicita PCR de *Chlamydia trachomatis*, *Mycoplasma genitalium*, *N. gonorrhoeae* en exudado rectal y orofaríngeo, serología de *Treponema pallidum*, VIH y carga viral plasmática de VIH, además de una analítica general con los siguientes resultados:

- PCR *Chlamydia*, *N. gonorrhoeae*, *M. genitalium* en exudado rectal 13/09/2023: negativo
- Cultivo de *N. gonorrhoeae* en exudado rectal 13/09/2023: negativo
- PCR *Chlamydia*, *N. gonorrhoeae* en exudado faringoamigdalino 13/09/2023: negativo
- Cultivo de *N. gonorrhoeae* en exudado faringoamigdalino: pendiente.
- CVP VIH 13/09/2023: negativa

- *Toxoplasma IG e IgM* 13/09/2023: negativo
- Analítica 13/09/2023: destaca proteína C reactiva 53 mg/L (0.1-10 mg/L), con linfopenia de 0.9 10E3/microL (1.2 - 4.0 10E3/microL), resto de serie (hemoglobina, leucocitos y plaquetas) normales con función renal, función hepática e ionograma normal.

Al día siguiente (14 de septiembre de 2023) con dichas pruebas negativas, se amplía PCR de *Monkeypox virus (mpox)* en el raspado de la úlcera amigdalina siendo el resultado positivo para *mpox*. La PCR para LGV, VHS, VHZ, *T. pallidum* y *H. influenzae* resultó negativa.

Cabe destacar que 5 días antes (08/09/2023), el paciente tuvo serología de lúes negativa y PCR de *Chlamydia*, *N. gonorrhoeae*, *M. genitalium* en recto y faringoamigdalino negativo. Cribado realizado en la consulta de seguimiento de la profilaxis preexposición del VIH.

EVOLUCIÓN MÉDICA

Inicialmente, en el día 1 en consulta, se administra una dosis de ceftriaxona 500mg intramuscular, una dosis de penicilina G benzatina 2,4 UI intramuscular y se indica doxicilina 100mg 1 comprimido cada 12 horas durante 21 días ante sospecha de ITS comunes incluyendo LGV.

El día 2, solicitamos al servicio de Microbiología ampliar estudio de PCR de *mpox* en exudado faringoamigdalino resultando positivo, por lo que, de acuerdo con las recomendaciones de salud pública, se indica aislamiento domiciliario hasta que se resuelvan las lesiones cutáneas completamente (costras incluidas). Además, recibió tratamiento de soporte oral con antiinflamatorios y antitérmicos. Se suspende doxicilina.

El día 3, se pone en contacto el paciente con el servicio de Medicina Interna por la aparición de dos lesiones cutáneas pustulosas con base eritematosa en tronco (*foto nº 2*), sin afectación palmo-plantar. Se pauta al paciente septomida y fucidine tópico en las lesiones cutáneas.

El día 7 después del inicio de la sintomatología, se encuentra sin fiebre, cese de las deposiciones blandas y mejoría de la proctitis. Persisten algunas lesiones cutáneas en fase de costra y dos nuevas en fase de pápula eritematosa en tronco (*foto nº 3*).

Tras la instauración de tratamiento sintomático el paciente evoluciona favorablemente. El día 16 , desaparición de la úlcera amigdalina derecha, aunque persiste 3 pústulas en tronco en fase de costra (*foto nº 4*).

DIAGNÓSTICO

Infección de transmisión sexual producida por *mpox*.

DISCUSIÓN

En resumen, se trata de varón de 39 años, HSH, con historia de infecciones de transmisión sexual previamente (neurosífilis y uretritis por *Chlamydia* y *N. gonorrhoeae*) en profilaxis pre-exposición diaria frente VIH que acude a nuestra consulta por fiebre, faringoamigdalitis, adenopatías y proctitis leve. Inicialmente nos planteamos como diagnóstico diferencial infección por sífilis, *N. gonorrhoeae* o primoinfección de VIH (aunque esta última baja sospecha por encontrarse con preexposición de VIH y presentar buena adherencia). Sin embargo, tras resultados microbiológicos negativos, nos planteamos la infección por *mpox* dado el aumento de casos en estas últimas semanas, resultando positiva la PCR en el exudado amigdalario. El virus Monkeypox se transmite a los humanos a través del contacto con animales o humanos infectados o bien a través de fómites. El periodo de incubación es de 6 a 16 días, aunque puede variar entre 5 y 21 días.

En el reciente brote de 2022 en España, la transmisión entre parejas sexuales, en relación con el contacto estrecho, parece ser el mecanismo de transmisión predominante. Un elevado porcentaje son hombres que han mantenido relaciones sexuales con hombres (HSH).

Se considera que los pacientes dejan de ser infectivos después de la caída de todas las costras.

La capacidad de detección por PCR del ADN del virus en lesiones cutáneas está bien establecida. Dada la limitada duración de la viremia es preferible obtener muestras de exudados, costras y aspirado del fluido de las lesiones en lugar de muestras sanguíneas.

En cuanto al tratamiento, el antiviral de elección es el tecovirimat 200mg 3 cápsulas (600mg) cada 12 horas durante 14 días, indicado en pacientes con enfermedad grave, inmunodeprimidos, embarazadas o periodo de lactancia y niños menores de 8 años. Además, se deberá mantener el aislamiento respiratorio y de contacto hasta que se resuelvan las lesiones cutáneas completamente.

CONCLUSIONES:

La infección por *mpox* puede tener manifestaciones extracutáneas. En este caso, el paciente debutó con faringoamigdalitis derecha, adenopatías y proctitis leves sin lesiones cutánea, por lo que precisó de un alto grado de sospecha epidemiológica.

BIBLIOGRAFÍA

- Adler H, Gould S, Hine P, et al. Clinical features and management of human monkeypox: a retrospective observational study in the UK. *Lancet Infect Dis* 2022; 22:1153-62.
- Colavita F, Antinori A, Nicastri E, et al. Monkeypox virus in human body sites and fluids: evidence for transmisión, *Lancet Infect Dis* 2023; 23: 6-8.

ILUSTRACIONES



Foto 1. Úlcera en pilar posterior de amígdala derecha



Foto 2. Lesiones pustulosas cutáneas en tronco



Foto 3. Lesiones cutáneas sobreelevadas eritematosas en tronco



Foto 4. Resolución de úlcera amigdalal.

CASO CLÍNICO N.º 10

TÍTULO: EL CASO DEL DOLOR ABDOMINAL QUE EMOCIONO A SPIELBERG.

Sara Fernández González¹, David Serantes Gómez¹, Jorge Rodríguez Rodríguez¹, Miguel Ángel Duarte Millán¹, Sonia Gonzalo Pascua¹.

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada.

Palabras clave: anemia hemolítica, déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa.

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 60 años natural de Marruecos sin antecedentes médicos de interés, residente en España desde 1990, que acude a Urgencias por dolor abdominal difuso que focaliza principalmente en ambos hipocondrios e irradia hacia ambas fosas ilíacas, de 6 días de evolución. Asocia cefalea frontal, sensación de debilidad generalizada y orinas oscuras, sin otros síntomas acompañantes. Había pasado 2 semanas en Marruecos en la fiesta del cordero 2 meses antes de acudir a Urgencias. Reconoce ingesta de alimentos habituales incluyendo habas frescas. Niega contacto con animales, ambiente epidemiológico positivo o transgresiones dietéticas o medicamentosas.

Exploración física inicial: T^a 35,8 °C; TA 139/83 mmHg; FC 87 lpm; SatO₂ 97% basal. Aceptable estado general, consciente y orientado. Ictericia cutáneo-mucosa. Buena hidratación y perfusión. Auscultación cardiopulmonar: tonos rítmicos sin soplos, murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: ruidos hidroaéreos presentes y normales, blando y depresible, doloroso a la palpación en ambos hipocondrios, sin signos de irritación peritoneal. No se palpan masas ni megalias. Miembros inferiores: sin edema ni signos de trombosis venosa profunda. Pulsos pedios palpables y simétricos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Las analíticas iniciales mostraban alteración del perfil hepático de patrón colestásico, con hiperbilirrubinemia hasta 6,16 mg/dL (0,3-1,2) y GGT 134 U/L (15-85), LDH 2143 U/L (80-248), deterioro de la función renal alcanzando creatinina máxima de 2,94 mg/dL (0,67-1,17) con datos de fracaso renal parenquimatoso, iones normales, acidosis metabólica con lactato 2 mmol/L (0,36-0,75), PCR 7 mg/dL (0,1-0,5), procalcitonina 2,7 ng/ml (< 0,5) y leucocitosis de $18 \cdot 10^3/\text{microL}$ (4-11,6) con neutrofilia cercana a $13,5 \cdot 10^3/\text{microL}$. Destacaba anemia normocítica con Hb 8,6 g/dL (12,0-16,0) y 9% de reticulocitos (0,80-1,50), plaquetas inicialmente normales con discreto descenso posterior hasta $141 \cdot 10^3/\text{microL}$ (140-450), sin alteraciones en la hemostasia. En la analítica de orina se observó hemoglobinuria, bilirrubina > 1 mg/dL, urobilinógeno 12 mg/dL.

Se realizó ecografía abdominal con esteatosis hepática difusa sin otros hallazgos reseñables.

Se realizó frotis de sangre periférica en el que se objetivaron esquistocitos escasos (2,3 por campo) sin otras alteraciones morfológicas destacables, así como una prueba de Coombs directa e indirecta que resultó negativa.

EVOLUCIÓN

El paciente ingresa en planta con juicio clínico de anemia hemolítica intravascular no inmune con fracaso renal agudo parenquimatoso y probable necrosis tubular asociada.

Inicialmente existía además una alta sospecha de microangiopatía trombótica dada la presencia de esquistocitos y fracaso renal, pero llamaba la atención la ausencia de trombopenia, por lo que se decidió vigilar estrechamente la evolución clínica y analítica.

Se observó mejoría progresiva de la función renal y descenso paulatino de los parámetros de hemólisis, incluyendo desaparición de los esquistocitos en frotis seriados. Las cifras de hemoglobina y plaquetas no experimentaron grandes cambios y no desarrolló alteraciones en la coagulación. Recibió únicamente tratamiento de

soporte sin precisar ninguna terapia específica, estando en todo momento clínicamente asintomático y con buen estado general.

Se continúa el estudio con una amplia batería de pruebas, incluyendo estudio de autoinmunidad con niveles de complemento, actividad de ADAMTS13, estudio de hemoglobinopatías, déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa (G6PDH) y serologías. Además, ante la sospecha (poco probable) de infarto renal, también se solicitó una TC abdominal sin datos de isquemia visceral u otros hallazgos de interés. Finalmente, se recibió el resultado de déficit de G6PDH, siendo el resto de los estudios negativos.

DIAGNÓSTICO

Crisis hemolítica por déficit de glucosa-6 fosfato-deshidrogenasa. Fracaso renal agudo parenquimatoso secundario.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

En resumen, se trata de un varón de 60 años sin antecedentes de interés que acude por dolor abdominal previo consumo de fabes, con cuadro clínico-analítico compatible con anemia hemolítica intravascular no inmune, fracaso renal agudo parenquimatoso y probable necrosis tubular asociada.

Lo interesante de este caso es identificar correctamente el cuadro clínico-analítico para establecer el diagnóstico diferencial y solicitar las pruebas complementarias necesarias para orientarlo. En el caso de nuestro paciente es fundamental reconocer que la causa de la anemia es la hemólisis, que se identifica por un aumento del recuento de reticulocitos que no se explica por hemorragia reciente (regenerativa), alteraciones analíticas que indican destrucción de glóbulos rojos (aumento de LDH y bilirrubina no conjugada). Es de gran importancia determinar la causa de la hemólisis y reconocer datos de alarma y procesos potencialmente mortales que requieran actuaciones terapéuticas inmediatas.

La destrucción de hematíes puede deberse a un mecanismo inmunomediado o no. Las pruebas de Coombs (directa y/o indirecta) nos permiten confirmar el origen autoinmune (por anticuerpos calientes, fríos o por fármacos), ya que su esquema de tratamiento difiere completamente a las no inmunes.

El frotis permite determinar la presencia e incluso en ocasiones la causa de la hemólisis, y es especialmente útil si se sospecha una entidad clínica potencialmente grave. Ejemplos de ello son la identificación de esquistocitos (microangiopatías trombóticas), parásitos (malaria, babesia) y ciertas alteraciones morfológicas o inclusiones citoplasmáticas eritrocitarias indicativas de trastornos hereditarios.

Las entidades que más preocupaban por la necesidad de tratamiento inmediato eran las microangiopatías trombóticas (al detectarse esquistocitos), entre las que se valoraron la púrpura trombótica trombocitopénica y el síndrome hemolítico urémico (mediado por complemento como primera posibilidad); sin embargo, tanto la ausencia de trombopenia como una evolución favorable clínico-analítica fueron tranquilizadoras.

Dependiendo de si la destrucción del eritrocito se debe a anomalías propias del hematí o a causas externas, distinguimos entre causa intracorpúscular (defectos en la hemoglobina, estructura y funcionalidad de la membrana o trastornos enzimáticos) o extracorpúscular. Normalmente, las congénitas o hereditarias suelen ser intracorpúsculares y asocian esplenomegalia, mientras que las adquiridas (salvo la hemoglobinuria paroxística nocturna) son extracorpúsculares, debidas a diversos mecanismos extrínsecos (hiperesplenismo, traumas mecánicos como los generados por prótesis valvulares, infecciones parasitarias como la malaria, fármacos, toxinas, etc.), entre los que se incluye el inmunomediado. Según dónde ocurre la hemólisis, puede ser intravascular o extravascular (macrófagos del sistema reticuloendotelial del bazo principalmente). En el primer caso, los productos de la hemólisis se liberan directamente a la circulación, por lo que detectaremos, además de los parámetros sugestivos de hemólisis, disminución de haptoglobina libre por consumo al unirse a la hemoglobina. La presencia de hemoglobinuria es indicativa de hemólisis grave y sugiere agotamiento de haptoglobina y filtración en el glomérulo de hemoglobina libre, lo que puede causar daño renal.

La deficiencia de G6PDH es el trastorno enzimático más frecuente de los hematíes y su herencia es autosómica ligada al cromosoma X. Se observa mayor prevalencia en regiones tropicales de África, Europa y Asia, llegando al 20% en algunas zonas. La función de esta enzima es generar NADPH (nicotiamida-adenina dinucleotido fosfato) en el ciclo de las hexosas-monofosfato para evitar la oxidación de la hemoglobina.

Cuando esto no ocurre, se produce metahemoglobina, que precipita formando los cuerpos de Heinz y ocasionando hemólisis. El espectro de gravedad es amplio, desde individuos asintomáticos sin hemólisis en estado estacionario, hemólisis crónica o casos de hemólisis neonatal grave, según el grado de deficiencia enzimática, determinado por la variante de la G6PDH. Ciertos desencadenantes como procesos agudos (infecciones), alimentos (habas) o fármacos (primaquina, dapsona, rasburicasa, nitrofurantoína, entre otros) producen episodios de hemólisis aguda (crisis hemolítica). El diagnóstico de basa en pruebas de detección cualitativa o semicuantitativa de la actividad de G6PDH, que se confirma con una prueba cuantitativa que analiza la formación de NADPH. El tratamiento depende de la gravedad de la hemólisis y de la anemia, e incluye tratamiento de soporte, hidratación y trasfusión de hematíes, aunque la medida principal es evitar la exposición a alimentos y medicamentos que predisponen a la hemólisis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Phillips J, Henderson AC. Hemolytic Anemia: Evaluation and Differential Diagnosis. *Am Fam Physician*. 2018 Sep 15;98(6):354-361. PMID: 30215915.
2. Barcellini W. Diagnosis of hemolytic anemia in adults [Internet]. 2023 [consultado en septiembre-octubre 2023]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-of-hemolytic-anemia-in-adults?search=anemia%20hemolitica&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
3. Abou-Ismaïl MY, Kapoor S, Citla Sridhar D, Nayak L, Ahuja S. Thrombotic microangiopathies: An illustrated review. *Res Pract Thromb Haemost*. 2022 Apr 22;6(3):e12708. doi: 10.1002/rth2.12708.
4. George JN, Nester CM. Diagnostic approach to suspected TTP, HUS, or other thrombotic microangiopathy(TMA) [Internet]. 2023 [consultado en septiembre-octubre 2023]. Disponible en https://www.uptodate.com/contents/diagnostic-approach-to-suspected-ttp-hus-or-other-thrombotic-microangiopathy-tma?topicRef=7076&source=see_link

5. Glader B. Diagnosis and management of glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-and-management-of-glucose-6-phosphate-dehydrogenase-g6pd-deficiency?topicRef=7076&source=see_link

CASO CLÍNICO N.º 11

TÍTULO: PEQUEÑOS DETALLES.

Ángela García de Oro¹, María Ángeles Requena Calleja¹, David García Noguero¹.

¹ Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Palabras clave: Colitis, cytomegalovirus, mellitus diabetes.

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 66 años con síndrome constitucional.

Antecedentes personales:

- No alergias medicamentosas.
- Hipertensión arterial (HTA), diabetes mellitus (DM) tipo 2 y dislipemia.
- Anemia por déficit de vitamina B12 y gastritis atrófica.
- Carcinoma basocelular en 2021.
- Cirugías: cesárea.
- Tratamiento: AAS 100mg/24horas, Valsartán/Hidroclorotiazida 320/50mg/24horas, Metformina/Sitagliptina 1000/50mg/12horas, Apidra, Simvastatina 20mg/24horas, Ferrosanol 100mg/24horas y Omeprazol 20mg/24horas.

Enfermedad actual: Mujer de 66 años derivada desde Atención Primaria por anemia. Refería pérdida de apetito, astenia y mal estado general desde hace un mes. Presentaba hábito intestinal estreñido de años de evolución, con aparición en la última semana de diarreas explosivas sanguinolentas e incontinencia de esfínteres. Asociaba dolor abdominal tipo retortijón y mal control glucémico.

Exploración física:

- Tensión arterial 140/68mmHg, frecuencia cardiaca 81lpm y saturación de oxígeno 96%.
- Consciente y orientada. Obesa. Buen estado general. Palidez cutánea y normohidratada. Eupneica.
- Auscultación cardiopulmonar: rítmica y sin soplos. Murmullo vesicular conservado.

- Abdomen globuloso y depresible, sin masas ni megalias, no doloroso a la palpación. Ruidos hidroaéreos presentes.
- Miembros inferiores sin edemas.
- Dificultad de realización de tacto rectal por hipertonia anal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Laboratorio:

Glucosa 280mg/dL(74-109), urea 64mg/dL(10-50), Creatinina 0.8mg/dL(0.6-1.2), ácido úrico 8mg/dL(2.4-5.7), proteínas totales 5g/dL(6.6-8.7), albúmina 2.5g/dL(3.5-5.20), prealbúmina 10g/dL, Calcio 7.7mg/dL(8.6-10.2), colesterol 77mg/dL(150-200), Fosfatasa alcalina 140U/L(35-104), LDH 252U/L(50-130) y PCR 230mg/L(0-5).

Hierro 23mcg/dL(37-145), ferritina 956ng/mL(15-150), IST 15%(23-63). TSH 0.93mcrU/mL(0.27-4.2). Ácido fólico >20ng/mL(2.1-20), vitamina B12 <100pg/mL(<157: deficiente), 25OH vitamina D 9ng/mL y HbA1C 7.2%.

CEA, CA 19.9 y CA 125 normales. Proteína epididimal humana-4: 151pmol/L.

Hemoglobina 9.3g/dL(13.5-18), hematocrito 28.3%(40-54), volumen corpuscular medio 105fL(80-95), plaquetas 278000/mcl(140-400x10³), leucocitos 2500/mcl(4-10x10³) con fórmula normal. Velocidad sedimentación globular 34mm1^ah(1-20).

Coagulación normal.

Autoinmunidad negativa.

Inmunoglobulinas normales. C3 normal. C4 52. Proteinograma compatible con proceso inflamatorio agudo.

Serologías negativas para VIH, VHC, VHB, VHZ, Toxoplasma, Parvovirus y Chlamydia. IgG+ para VHA, Rubeola, CMV y Epstein Barr. Carga viral de CMV en plasma no detectada.

Poblaciones linfocitarias normales.

Cortisol 26.3.

Anticuerpos antiGAD suero <0.1 y Peptido C <0.1ng/mL.

Calprotectina heces >3000mg/Kg.

Coprocultivo y detección de Toxina Clostridioides Difficile negativos.

Hemocultivos negativos.

Radiología:

Radiografía tórax: dilatación de asas intestinales en hemidiafragma izquierdo, resto normal.

Radiografía abdomen: gran dilatación de asas.

Pruebas de imagen:

TC toraco-abdomino-pélvico(08/08/22): conglomerados adenopáticos retroperitoneales y mesentéricos. Engrosamiento de pared rectal con dilatación retrógrada de recto y sigma. Pequeñas bandas de líquido presacro.

Colonoscopia(08/08/22): Colon derecho y transverso normales. Desde 60cm hasta recto numerosas úlceras extensas, geográficas, con fibrina y bordes inflamatorios. Mucosa normal interlesional. Menor afectación rectal. Diagnóstico: colitis isquémica severa evolucionada.



Figura 1. Colonoscopia 08/08/22.

Gastroscopia: Esofagitis por Cándida. Mucosa gástrica atrófica y antral hiperémica.

PET-TC: sin evidencia de enfermedad macroscópica maligna/ infecciosa.

TC toraco-abdomino-pélvico(16/08/22): disminución de engrosamiento rectal e inflamación.

Colonoscopia(22/08/22): Desde 6cm a 50cm de margen anal, mucosa ulcerada con escasa fibrina, tejido de granulación y áreas respetadas con pseudopólipos. Menor afectación rectal. Diagnóstico: colitis isquémica severa en regeneración.

EVOLUCIÓN

Al ingreso se inicia tratamiento con cianocobalamina, mejorando la anemia, los niveles de vitamina B12, la leucopenia y la linfopenia, pero persistiendo las diarreas.

Se realiza TC body y colonoscopia objetivándose colitis isquémica severa y un conglomerado adenopático abdominal, sin otras lesiones. Se realizan biopsias en colon y gastroscopia para completar estudio objetivando Esofagitis candidiásica. Las primeras biopsias fueron inespecíficas, por lo que se repitió la endoscopia.

Se inicia tratamiento con Ciprofloxacino, Metronidazol y Fluconazol. Los hemocultivos y urocultivos son negativos.

En TC abdominal y colonoscopia de control se observa escasa mejoría, aunque la paciente presentaba mejoría clínica y de los parámetros analíticos de inflamación/infección.

Tras la mejoría clínica, se procede al alta hospitalaria como colitis isquémica severa secundaria a mal control de factores de riesgo cardiovascular (HTA, DM y obesidad). Queda pendiente de resultados de nuevas biopsias de colonoscopia y de repetir prueba de imagen para valorar el conglomerado adenopático.

Posteriormente, los patólogos objetivaron en las biopsias colitis por citomegalovirus (CMV), por lo que se inició tratamiento con Valganciclovir oral durante 3 semanas. Se realizó estudio de autoinmunidad por ser en un principio una paciente inmunocompetente con colitis por CMV y candidiasis esofágica.

Tras el tratamiento, mejoró la desnutrición severa, así como los parámetros de inflamación/infección y la anemia. Se realizó colonoscopia de control a los dos meses, con mejoría y negativización de CMV, asociando también mejoría clínica.

DIAGNÓSTICO

1. Colitis por CMV.
2. Conglomerados adenopáticos en retroperitoneo y mesenterio probablemente reactivos.
3. Esofagitis por cándida.
4. Desnutrición severa.
5. DM mal controlada.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El citomegalovirus es un virus de la familia Herpesviridae que suele ser asintomático en la primoinfección. Se transmite por contacto y suele presentarse en la infancia por transmisión vertical o en la adolescencia por vía sexual. Permanece latente y puede reactivarse en situaciones de inmunodepresión¹.

El CMV suele causar infecciones graves en paciente con SIDA, enfermedad inflamatoria intestinal o trasplantados de órgano sólido o tejidos hematopoyéticos. En inmunocompetentes, se manifiesta de forma subaguda y asintomática. Existen muy pocos casos descritos de afectación orgánica diseminada por CMV en pacientes sanos, y entre ellos, son escasos los referentes a enterocolitis².

El 75% de los pacientes con colitis por CMV son mayores de 60 años y no hay diferencias entre sexos. Los factores de riesgo más demostrados serían el tratamiento con corticoides y la transfusión de hemoderivados. Esta enfermedad predomina en ancianos con comorbilidades como enfermedad cardiovascular o pulmonar, hepatopatía crónica, enfermedad renal crónica, diabetes mellitus mal controlada, malnutrición severa o neoplasia maligna³. Existen estudios que demuestran que el envejecimiento se asocia con una disminución de la inmunidad celular y humoral³.

El tracto gastrointestinal es la zona más afectada, seguido del sistema nervioso central y el riñón. Dentro del tubo digestivo, la manifestación más común es la colitis, causando síntomas como diarrea, dolor abdominal o rectorragia.

En cuanto al diagnóstico de colitis por CMV, es necesario la aparición de síntomas o signos compatibles junto con anatomía patológica positiva para el virus. En el TC, se observa engrosamiento de la pared intestinal y en la colonoscopia se aprecian úlceras y erosiones.

El tratamiento es Ganciclovir intravenoso o Valganciclovir oral durante más de tres semanas, aunque en inmunocompetentes basta con 14-21 días. El 10% de los casos requieren resección colónica por perforación, sangrado o estenosis. La mortalidad a 30 días varía entre 6.25-7.8%.

En conclusión, la detección de CMV se debería incluir en el estudio de la colitis resistente al tratamiento convencional en pacientes con factores de riesgo como

malnutrición y diabetes mellitus, pues pueden conllevar cierto grado de inmunodepresión asociada especialmente en personas mayores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Seguros Sura, Ramírez-Quintero J. Colitis por citomegalovirus en paciente inmunocompetente. *iatreia*. 2018;31(2):202-6.
2. Selfa-Muñoz A, Chaves-Peláez M, García-Verdejo FJ. Colitis por citomegalovirus, una entidad rara en sujetos inmunocompetentes. *RAPD ONLINE*. 2016 Marzo-Abril; volumen 39. N^o2. Páginas 95-97.
3. Galiatsatos P, Shrier I, Lamoureux E, Szilagyi A. Meta-analysis of Outcome of Cytomegalovirus Colitis in Immunocompetent Hosts. *Dig Dis Sci*. abril de 2005;50(4):609-16.

CASO CLÍNICO N.º 12

TÍTULO: ¿DE DONDE HA SALIDO?

Isabel María Carmona Moyano¹, María José Redondo Urda¹, Marina Andrea Martínez Vacas¹, Ana María García Pérez¹, Lucas Miri Kim¹, Sandra Cruz Carrascosa¹.

¹ Servicio de Medicina Interna del Hospital general universitario de Ciudad Real.

Autor para correspondencia; Carmona Moyano, Isabel María.

Palabras clave: micobacteria, síndrome constitucional.

HISTORIA CLÍNICA

Antecedentes

Mujer de 86 años. Como antecedentes de interés destacan hipertensión arterial, fibrilación auricular anticoagulada con sintrom, cáncer de sigma intervenido hace años, en remisión.

Enfermedad actual: derivada a consultas de medicina interna por síndrome constitucional, astenia, anorexia y pérdida de peso. Sin fiebre ni otra sintomatología a nivel respiratorio abdominal ni genitourinario.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA 130/85, FC 95 lpm, afebril, saturación periférica de oxígeno 94% respirando aire ambiental.

Buen estado general, eupneica en reposo, ligera palidez cutánea.

Auscultación cardíaca: rítmica sin soplos ni extratonos.

Auscultación respiratoria: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen blando no doloroso a palpación, ruidos hidroaéreos presentes. Sin signos de irritación peritoneal.

Extremidades sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda

No lesiones cutáneas.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Hemograma sin leucocitosis, Hb 11.6 g/dl (12-16), Hematocrito 35,8% (37-48), VCM 86 fl (80-99), ADE 15% (11.5-19), Plaquetas 226 miles/ul (150-400). Coagulación; INR 1.73 (2-3) Ca 19,9 100 UI/ml (0-37) CEA normal.

Se solicita TC body y se objetivan nódulos pulmonares milimétricos en lóbulos superiores de causa infecciosa compatibles con Tuberculosis, con nódulos sólidos que podrían ser de causa no infecciosa.

Serologías de hepatitis, VIH y quantiferón así como baciloscopias en esputo en tres tomas diferentes que resultaron negativas pero el quantiferón positivo.

Dado que se no presenta criterios de inmunosupresión no precisa tratamiento de TBC latente por lo que se cita en 6 meses con TC de control.

En TC de control se observa nueva masa pulmonar sólida en lóbulo superior derecho, con aumento de tamaño de micronódulos objetivados inicialmente por lo que se amplió estudio con fibrobroncoscopia para descartar TBC activa versus causa tumoral.

Fibrobroncoscopia:

- Citología de BAS negativa para células malignas, células de características inflamatorias.
- Microbiología de BAS aislamiento de *Mycobacterium abscessus complex* (MABC) subespecie abscessus, resistente a claritomicina, ciprofloxacino y doxiclina, sensible a amicacina, linezolid, cefoxitina, imipenem, moxifloxacino, trimetropin- sulfametoxazol.

Recibe tratamiento con amicacina, linezolid, moxifloxacino y septrim, con buena tolerancia y evolución.

DISCUSIÓN

MABC comprende un grupo de micobacterias no tuberculosas, se diferencia en 3 subespecies; abscessus, masiliense y bolletii ,las dos primeras tienen diferentes patrones genéticos erm (ribosoma-metilasa de eritromicina) que le proporciona resistencia a los macrólidos. Son un grupo multirresistente y de rápido crecimiento.

En la última década, el número de casos ha aumentado y no puede explicarse solo por el aumento de conocimiento entre los médicos y los avances en los métodos de laboratorio. La exposición a dicho agente es cada vez más común, porque son

resistentes a altos niveles de cloro y a otras sustancias desinfectantes que le permiten sobrevivir en agua potable; se han aislado en depósitos de agua, piscinas, dispositivos médicos, polvo doméstico y ganado.

Pueden causar una enfermedad pulmonar que se asemeja a la tuberculosis, infecciones de la piel y tejidos blandos, del sistema nervioso central, bacteriemias, infecciones oculares y de otro tipo.

La enfermedad pulmonar, se da especialmente en huéspedes con enfermedad pulmonar subyacente; fibrosis quística, bronquiectasias y tuberculosis previa. Hay dos presentaciones; fibrocavitaria en el lóbulo superior similar a la tuberculosis, en hombres mayores con enfermedad subyacente, rápidamente progresiva, y la forma bronquiectásica nodular, en mujeres posmenopáusicas no fumadoras. Generalmente sigue un curso indolente pero progresivo; disminución de la función pulmonar y deterioro de la calidad de vida, pero puede tener un curso fulminante con insuficiencia respiratoria aguda.

No hay evidencia sustancial de transmisión de persona-persona o de animales, pero las últimas actualizaciones sugieren que el MABC es transmisible entre pacientes con fibrosis-quística en entorno hospitalario.

El diagnóstico requiere criterios clínicos, microbiológicos y radiológicos como bronquiolitis, bronquiectasias, nódulos (como en nuestro caso) y con menos frecuencia cavidades. El diagnóstico definitivo está determinado por el aislamiento de MABC en las muestras clínicas, siendo el aislamiento por métodos moleculares el estándar. Para distinguir las subespecies de MABC, se utilizan técnicas de genotipado, lo que determinará un enfoque terapéutico más eficaz

Aunque no hay un régimen estándar de tratamiento se sugiere 18 meses de terapia multifármaco que consiste en macrólidos con 2 antibióticos parenterales (amikacina, imipenem, linezolid, tigeciclina, cotrimoxazol) durante 2-4 meses seguida de macrólidos orales. El objetivo es la negatividad del cultivo a los doce meses, sin embargo, el resultado es poco realista debido a la toxicidad del tratamiento a largo plazo, por lo que los objetivos se reducen a la mejora sintomática y regresión radiográfica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lee M-R, Sheng W-H, Hung C-C, Yu C-J, Lee L-N, Hsueh P-R. Mycobacterium abscessus Complex Infections in Humans. *Emerg Infect Dis* [Internet]. 2015;21(9):1638–46. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3201/2109.141634>
2. Victoria L, Gupta A, Gómez JL, Robledo J. Mycobacterium abscessus complex: A Review of Recent Developments in an Emerging Pathogen. *Front Cell Infect Microbiol* [Internet]. 2021;11:659997. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fcimb.2021.659997>

CASO CLÍNICO N.º 13

TÍTULO: OPERAR O NO OPERAR, ESA FUE LA CUESTIÓN. A PROPÓSITO DE UN CASO DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL

Alejandro Morales Ortega^{1,2}, Marta Guerrero Santillán¹, Adriana Puente García³,
Carmen Ruiz de Valbuena Bueno⁴, Jaime García de Tena²

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

² Departamento de Medicina y Especialidades Médicas. Universidad de Alcalá. Alcalá de Henares, Madrid.

³ Servicio de Nefrología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid.

⁴ Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada, Madrid.

Palabras claves: hipertensión arterial; hiperaldosteronismo primario; adenoma suprarrenal.

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 49 años derivado a consultas de Medicina Interna por hipertensión arterial (HTA) de difícil control. Le había sido diagnosticada a los 44 años, y se había mantenido bien controlada con telmisartán/hidroclorotiazida 80/25 mg 1-0-0 y amlodipino 10 mg 0-0-1. Como otros antecedentes, destacaban: hipercolesterolemia (en tratamiento con atorvastatina) y epilepsia criptogénica del lóbulo frontal izquierdo (controlada con carbamazepina). Trabajaba como comercial, y no tenía antecedentes familiares reseñables.

En los 6 meses previos, la HTA había presentado mal control (medidas en su Centro de Salud alrededor de 150/100 mmHg) a pesar de una dieta pobre en sal y buena adherencia al tratamiento antihipertensivo, que se había aumentado a telmisartán 80 mg 1-0-0, hidroclorotiazida 50 mg 1-0-0, amlodipino 10 mg 0-0-1 y doxazosina 4 mg 1-0-1. Él se encontraba asintomático, aunque en la anamnesis dirigida admitió ser roncador. En la exploración física únicamente destacaban: obesidad (índice de masa corporal: 30.03 kg/m²) y presión arterial elevada (160/100 mmHg, sin diferencias significativas entre brazos).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA): presión arterial promedio diurna: 144/91 mmHg; nocturna: 123/78 mmHg (control subóptimo).
- Análisis de sangre: función renal, perfil hepático, sodio, potasio, hemograma y coagulación normales.
- Sistemático de orina: normal.
- Ecografía renal y doppler de arterias renales: normales.
- Ecocardiografía: hipertrofia concéntrica moderada-grave y alteración de la relajación del ventrículo izquierdo.
- Fondo de ojo: normal.
- Polisomnografía: apnea del sueño moderada (índice de apnea hipopnea: 18).

Durante aproximadamente 2 años se realizaron diversos cambios en el tratamiento antihipertensivo, y se pautó CPAP nocturna. A pesar de todo ello, no se logró un buen control de la HTA (Figura 1). Estando bajo tratamiento con olmesartán/hidroclorotiazida 40/25 mg 1-0-0, espironolactona 50 mg 0-1-0 y lercanidipino 20 mg 0-0-1, en unos análisis se observó potasemia de 2.9 mEq/l (3.1-5.1). Tras sustituir dicha medicación por doxazosina, se amplió el estudio de HTA secundaria:

- Cortisol salival (23:00 h): normal.
- Análisis de sangre: potasemia: **3.0 mEq/l**. Gasometría venosa normal. Aldosterona: 22.5 ng/dl (1.8-23.2); concentración de renina plasmática (CRP): **1.4 µUI/ml** (2.8-39.9); cociente aldosterona/CRP: **16.07 (ng/dl)/(µUI/ml)** (<2.5).
- Orina de 24 horas: sodio, potasio y excreciones fraccionales de ambos iones normales. Catecolaminas y metanefrinas: normales.

EVOLUCIÓN

Ante la sospecha de hiperaldosteronismo primario (HAP), se solicitó el test de captopril como prueba confirmatoria:

Situación basal - Aldosterona: 34.2 ng/dl; CRP: 1.6 µUI/ml; cociente aldosterona/CRP: 21.38 (ng/dl)/(µUI/ml).

Tras captopril - Aldosterona: 24.9 ng/dl: **reducción del 27 % (>30%)**.

Confirmado el HAP, para establecer su diagnóstico etiológico se realizaron las siguientes pruebas:

- Test de estimulación postural:

Situación basal - Aldosterona: 30.1 ng/dl; CRP: 0.8 µUI/ml; cociente aldosterona/CRP: 37.62 (ng/dl)/(µUI/ml).

Tras 2 horas deambulando - Aldosterona: 59.3 ng/dl; CRP: 11.0 µUI/ml; cociente aldosterona/CRP: 5.39 (ng/dl)/(µUI/ml).

- 18-hidroxi-corticosterona plasmática: 50 ng/dl (12.0-55.0)

- Tomografía computarizada (TC) abdominal (Figura 2): suprarrenales normales.

- Gammagrafía con ¹³¹I-19-iodocolesterol (Figura 2): depósito simétrico del radiotrazador en ambas suprarrenales.

Las pruebas de imagen, la ausencia de elevación de los niveles de 18-hidroxi-corticosterona y el aumento de aldosterona dependiente de renina-angiotensina II con la deambulación orientaban al diagnóstico de hiperplasia suprarrenal idiopática (bilateral). No obstante, la HTA del paciente persistía mal controlada a pesar de haber modificado su tratamiento a olmesartán/hidroclorotiazida 40/25 mg 1-0-0, lercanidipino 20 mg 0-0-1 y eplerenona 50 mg 3-0-3. Finalmente, se realizó el cateterismo de venas suprarrenales para buscar datos de lateralización en la producción de aldosterona. La correcta cateterización de ambas venas (Figura 3) se confirmó al obtener cortisolemias en las venas suprarrenales mayores que la medida en la cava inferior (con una proporción >3:1). Los parámetros analizados fueron los siguientes:

Concentraciones de cortisol y aldosterona

- Vena cava inferior: cortisol: 19.4 µg/dl; aldosterona: 53.9 ng/dl.

- Vena suprarrenal derecha: cortisol: 1005 µg/dl; aldosterona: 100 ng/dl.

- Vena suprarrenal izquierda: cortisol: 915 µg/dl; aldosterona: **21 000 ng/dl**.

Correcciones por cortisol

- Vena cava inferior: $53.9/19.4 = 2.8$ ng/µg.

- Vena suprarrenal derecha: $100/1005 = 0.1$ ng/µg.

- Vena suprarrenal izquierda: $21\ 000/915 = \mathbf{22.9}$ ng/µg.

Índice de lateralización (izquierda/derecha): $22.9/0.1 = \mathbf{229}$ (normal <4).

El índice de lateralización >4:1 confirmó que la producción excesiva de aldosterona era unilateral; en nuestro caso, provenía de la suprarrenal izquierda. Esta conclusión

quedaba reforzada por la supresión de la secreción de dicha hormona por parte de la glándula derecha (la ratio aldosterona/cortisol en la vena suprarrenal derecha era menor que en la cava inferior).

Con estos resultados, el paciente fue sometido a una suprarrenalectomía izquierda laparoscópica, que se desarrolló sin incidencias. El estudio histológico reveló la presencia de un microadenoma (0.9 x 1 cm) productor de aldosterona (Figura 4). Un mes después de la cirugía, la monoterapia con olmesartán 20 mg al día fue suficiente para controlar la HTA (Figura 1).

DIAGNÓSTICO

Hiperaldosteronismo primario producido por un microadenoma suprarrenal izquierdo.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El HAP consiste en la producción excesiva de aldosterona, de forma relativamente independiente del sistema renina-angiotensina-aldosterona y de la potasemia.¹ Constituye la causa más prevalente de HTA secundaria, pero con frecuencia es infradiagnosticado.^{1,2} Aunque es típica la hipopotasemia, la mayoría de las veces la concentración sérica de potasio normal; por ello, el HAP debería descartarse prácticamente siempre que hubiera sospecha de HTA secundaria (como sugerían, en nuestro caso, el empeoramiento de la HTA tras años de buen control y la presencia de HTA resistente, a pesar incluso del uso de CPAP).¹

El diagnóstico de presunción del HAP se basa en la elevación del cociente aldosterona/renina (medida como concentración o como actividad en plasma);^{1,3} no obstante, algunos autores prefieren evaluar ambos parámetros sin calcular su cociente.² Los niveles de estas moléculas están influidos por múltiples factores, incluyendo el momento del día, la postura del paciente, la potasemia, la ingesta de sodio y algunos antihipertensivos. No obstante, en la mayoría de los casos no es necesario interrumpir estos fármacos para obtener determinaciones de aldosterona y renina con valor diagnóstico, con excepción de los antagonistas del receptor de mineralocorticoides (ARM).^{2,3} A menudo es necesario un test confirmatorio (sobrecarga oral de sodio, infusión de suero salino, test de captopril o de

fludrocortisona), aunque podría evitarse en sujetos con aldosterona >20 ng/dl, renina disminuida e hipopotasemia espontánea.³

Una vez confirmado el HAP, debe averiguarse su causa, con el objetivo principal de comprobar si la secreción inapropiada de aldosterona proviene de una única suprarrenal (habitualmente, como consecuencia de un adenoma productor de aldosterona) o de ambas (normalmente, por una hiperplasia suprarrenal idiopática). Aunque la primera prueba indicada para tal propósito es la TC abdominal, prácticamente siempre debe realizarse el cateterismo de venas suprarrenales,²⁻⁴ ya que la TC clasifica incorrectamente el subtipo de HAP en hasta un 37.8 % de los casos (como ocurrió en nuestro paciente).⁵ La gammagrafía con ¹³¹I-19-iodocolesterol, el test de estimulación postural y los niveles plasmáticos de 18-hidroxi-corticosterona tienen una baja rentabilidad diagnóstica (todos sugirieron un diagnóstico incorrecto en nuestro caso), por lo que no suele recomendarse su uso.^{2,3}

El tratamiento definitivo del HAP, de demostrarse una producción excesiva unilateral de aldosterona, es la suprarrenalectomía del lado patológico. De lo contrario, o si no puede plantearse la cirugía, debe realizarse un tratamiento médico de la HTA, utilizando ARM como primera línea, y diuréticos ahorradores de potasio como segunda.^{3,4,6}

BIBLIOGRAFÍA

1. Mulatero P, Monticone S, Deinum J, Amar L, Prejbisz A, Zennaro MC, et al. Genetics, prevalence, screening and confirmation of primary aldosteronism: a position statement and consensus of the Working Group on Endocrine Hypertension of The European Society of Hypertension. *J Hypertens*. 2020;38(10):1919-28.
2. Young WF Jr. Diagnosis of primary aldosteronism. En: Nieman LK, editor. UpToDate [Internet]. Waltham, MA; 2023 [actualizado 23 ene 2023; citado 9 ago 2023]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-of-primary-aldosteronism?search=aldosteronism&source=search_result&selectedTitle=1~116&u_sage_type=default&display_rank=1
3. Funder JW, Carey RM, Mantero F, Murad MH, Reincke M, Shibata H, Stowasser M, et al. The management of primary aldosteronism: case detection, diagnosis, and

treatment: an Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metab. 2016;101(5):1889-916.

4. Mulatero P, Sechi LA, Williams TA, Lenders JWM, Reincke M, Satoh F, et al. Subtype diagnosis, treatment, complications and outcomes of primary aldosteronism and future direction of research: a position statement and consensus of the Working Group on Endocrine Hypertension of the European Society of Hypertension. J Hypertens. 2020;38(10):1929-36.

5. Kempers MJ, Lenders JW, van Outheusden L, van der Wilt GJ, Schultze Kool LJ, Hermus AR, et al. Systematic review: diagnostic procedures to differentiate unilateral from bilateral adrenal abnormality in primary aldosteronism. Ann Intern Med. 2009;151(5):329-37.

6. Young WF Jr. Treatment of primary aldosteronism. En: Nieman LK, editor. UpToDate [Internet]. Waltham, MA; 2023 [actualizado 28 mar 2023; citado 9 ago 2023]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-primary-aldosteronism?search=hyperaldosteronism&source=search_result&selectedTitle=2~116&usage_type=default&display_rank=2#

FIGURAS

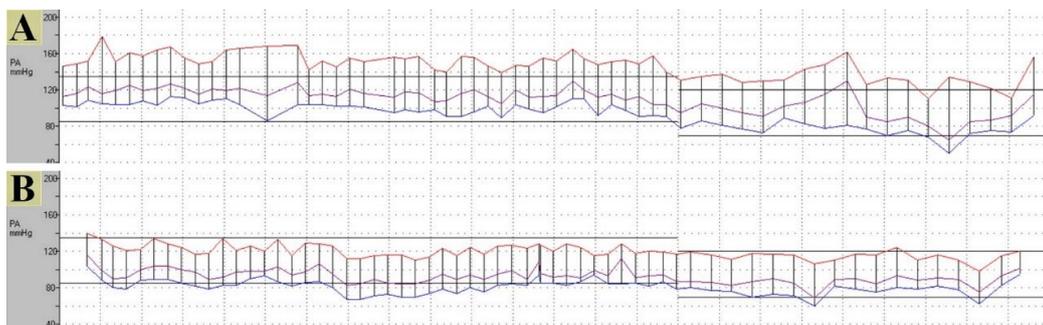


Figura 1 – Resultados de las pruebas de monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA). En el panel A se muestra una MAPA realizada en marzo de 2020, estando el paciente en tratamiento con olmesartán/amlodipino 20/10 mg 1-0-0, amilorida/hidroclorotiazida 5/50 mg 1-0-0 y doxazosina 4 mg 1-0-1, que revela mal control de la HTA. En el panel B aparece una MAPA realizada en junio de 2023, 1 mes después de la suprarrenalectomía izquierda, en la que se observa una importante mejoría del control de la HTA bajo tratamiento solo con olmesartán 20 mg 1-0-0. En ambos paneles, la línea roja marca la presión arterial sistólica; la azul, la diastólica, y la morada, la presión arterial media.

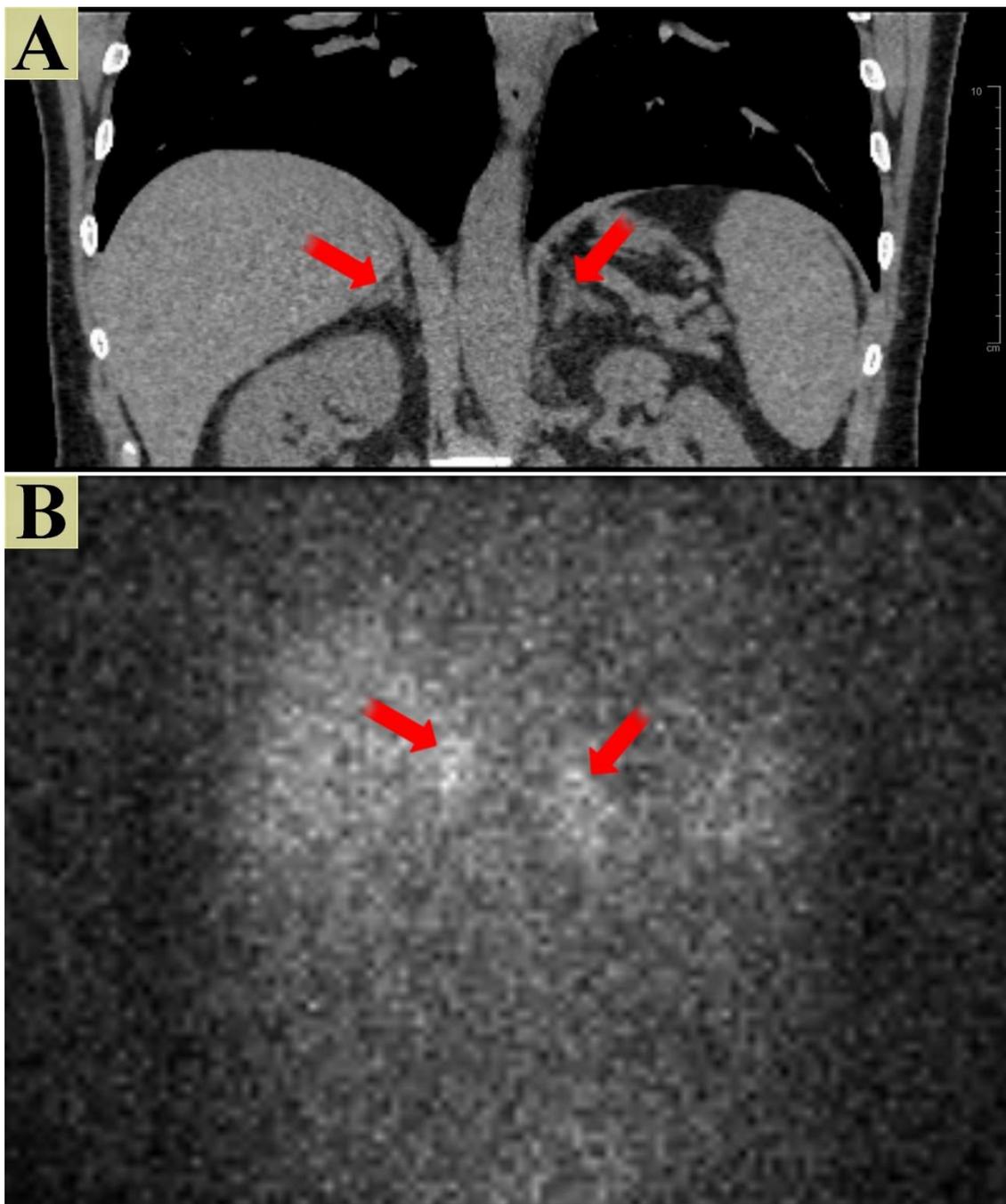


Figura 2 – Pruebas de imagen. En el panel A se muestra un corte coronal de tomografía computarizada de las glándulas suprarrenales del paciente, cuyo aspecto fue normal. En el panel B se observa una captación simétrica de ambas glándulas en la gammagrafía con ^{131}I -19-iodocolésterol. Las glándulas suprarrenales aparecen señaladas con flechas en ambos paneles.

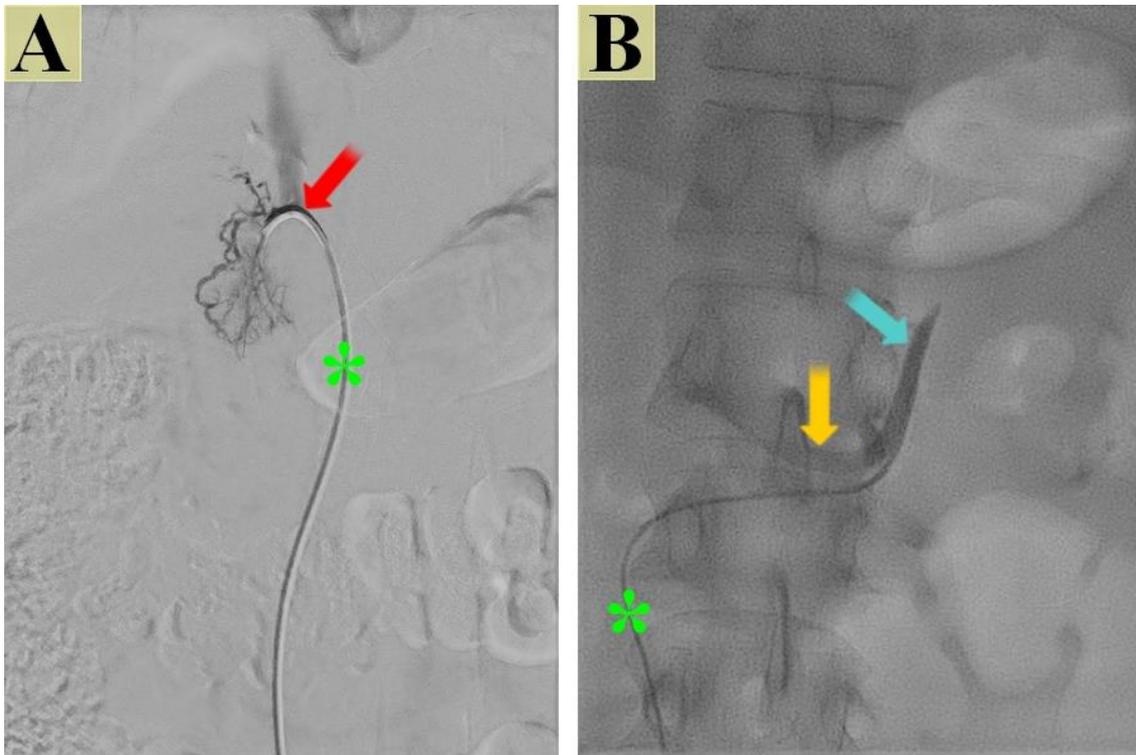


Figura 3 – Cateterismo de venas suprarrenales. En el panel A se muestra la cateterización de la vena suprarrenal derecha (flecha roja), que drena directamente en la cava inferior (asterisco). En el panel B aparece cateterizada la vena suprarrenal izquierda (flecha azul), que desemboca en la vena renal ipsilateral (flecha amarilla).

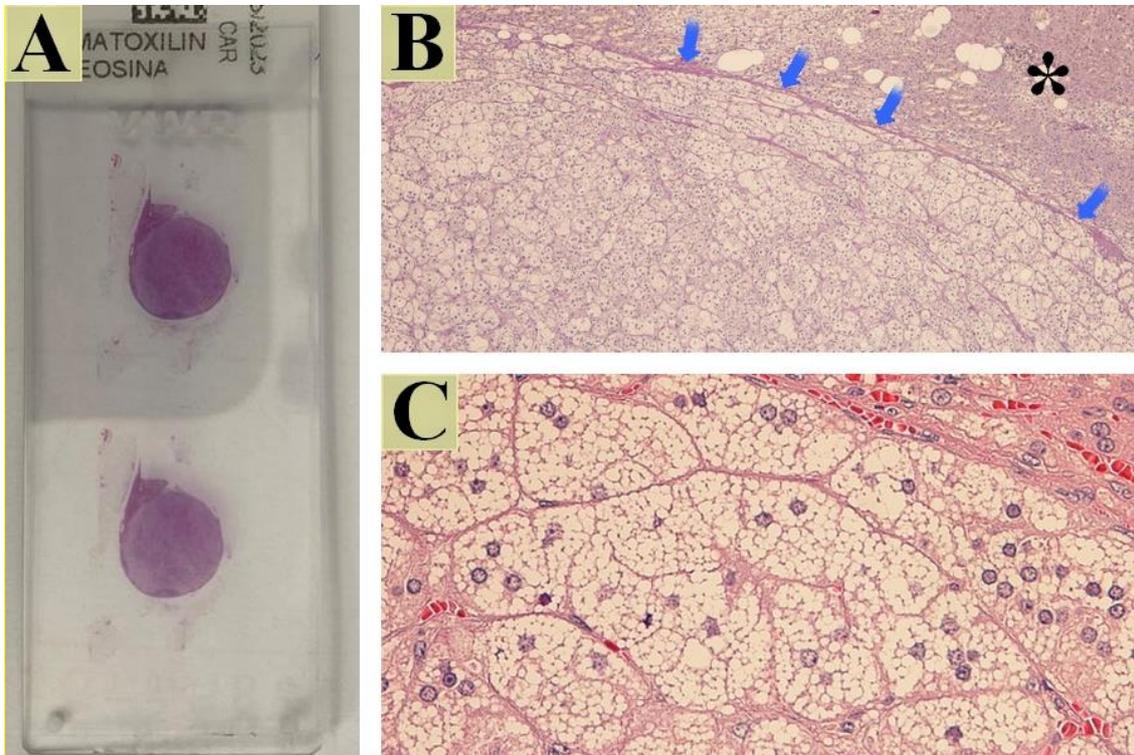


Figura 4 – Examen histológico de la glándula suprarrenal izquierda. En el panel A aparecen dos cortes histológicos de la parte de la glándula suprarrenal izquierda que contenía el microadenoma (de configuración nodular, 0.9 x 1 cm), colocados en un portaobjetos y teñidos con hematoxilina-eosina.

Los paneles B y C muestran, a 20 y 40 aumentos, respectivamente, el aspecto microscópico del adenoma, que presenta un crecimiento expansivo y que queda separado del tejido suprarrenal normal (asterisco) por una pseudocápsula (flechas). Está conformado por células agrupadas en nidos, con un citoplasma rico en vacuolas lipídicas (panel C). En el estudio inmunohistoquímico, resultan positivas para Melan-A, inhibina y sinaptofisina, y negativas para cromogranina y citoqueratinas.



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

CASO CLÍNICO N.º 14

TÍTULO: UN DOLOR ABDOMINAL SIN BARRERAS.

Jorge Macedo Pascual¹, Javier Merino Bustinduy¹, Iván Lorenzo Pérez Villalba¹,
Mónica Sánchez De la Fuente¹, Javier Tejada Montes¹.

¹ Hospital Universitario 12 de Octubre.

Palabras clave: hepatomegalia, enfermedad inflamatoria pélvica, perihepatitis.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente mujer de 50 años, con antecedentes familiares con carga autoinmune (madre con cirrosis biliar primaria, dos primas maternas con lupus eritematoso sistémico y dos tíos con enfermedad de hígado graso no alcohólico); Antecedentes personales de enfermedad de Raynaud con capiloscopia y autoinmunidad negativas; diarrea funcional en probable relación con SII e intolerancia a la lactosa, mioma uterino de 5 cm, fibroadenoma y migrañas postCOVID. Sin toma de tratamiento habitual.

La paciente acude por cuadro de dos días de evolución consistente en dolor que inició en zona lumbar, y que posteriormente irradió de manera progresiva hacia pared abdominal de forma generalizada, así como hacia hombro derecho. No cedía con analgesia habitual. Además, presentó tiritona y fiebre termometrada de 38.5°C. La paciente relata flujo amarillento vaginal puntual 3 semanas antes. Niega haber mantenido relaciones sexuales sin protección. A la exploración física destacan ruidos hidroaéreos abolidos, con abdomen rígido doloroso a la palpación superficial y profunda de manera generalizada, focalizado en epigastrio, puñopercusión renal bilateral positiva y reflujo hepatoyugular positivo. Se realiza exploración ginecológica dentro de la normalidad en la que únicamente destaca útero compatible con tamaño compatible con 12 semanas de gestación, sin dolor a la movilización cervical ni de anejos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Se solicita analítica en la que se evidencia leucocitosis con neutrofilia, con PCR de 18.45 mg/dl, procalcitonina de 3 mg/dl, perfil hepático dentro de la normalidad y alteración de parámetros de coagulación. Se extrae sistemático y sedimento de orina en el que destaca leucocituria y bacteriuria intensa. Test de embarazo negativo. Se

solicita valoración por Ginecología para descartar origen ginecológico del dolor. Durante su valoración se realiza ecografía transvaginal en la cual se evidencia útero irregular con endometrio de 2mm, mioma de 4.5 cm en cara posterior y ovarios de 37 mm, sin patología paraanexial ni líquido libre. Se descarta por su parte patología ginecológica causante del cuadro y se cursa interconsulta a Cirugía general, que solicita un TC abdominopélvico (*Figura 1*) para descartar foco intraabdominal, en el cual se evidencia hepatomegalia con lóbulo hepático derecho de 22 cm, hipertrofia de lóbulo hepático izquierdo, edema periportal difuso y dilatación de vena cava. Dada la ausencia de hallazgos que sugieran patología quirúrgica urgente, se ingresa a la paciente a cargo de Medicina Interna para estudio y filiación de dolor abdominal agudo.



Figura 1. TC toracoabdominopélvico de la paciente en el que destacan hepatomegalia con hipertrofia de LHI.

EVOLUCIÓN

Descartada patología abdominal quirúrgica urgente y dado el hallazgo del TC de hepatomegalia con edema periportal difuso, nos plantamos ante el siguiente

diagnóstico diferencial de hepatomegalia con dolor abdominal y síndrome inflamatorio agudo:

- Causa CONGESTIVA: se plantea insuficiencia cardíaca congestiva de predominio derecho en base a hallazgos de reflujo hepatoyugular, así como dilatación de la vena cava en TC. Se realiza ecocardiograma transtorácico en la que se encuentran FEVI conservada, sin valvulopatía estructural y sin acinesias.
- Causa TROMBÓTICA: como otra de las posibles causas de hepatomegalia con edema periportal difuso tenemos el síndrome de Budd-Chiari, se realiza colangiograma RMN (*Figura 2*) en la que se evidencia mismos hallazgos que TC TAP, sin evidencia de trombosis venosa a ningún nivel.
- Causa AUTOINMUNE: en base a antecedentes de la familia, se solicita perfil de autoinmunidad hepatoespecífico para descartar cirrosis biliar primaria, con anticuerpos antiSLA, antiSP100 y antiGP120 negativos. Asimismo, la clínica que comenta la paciente sería muy atípica en dicha patología.
- Causa NEOPLÁSICA: no se evidencian lesiones ni adenopatías sugerentes de malignidad en pruebas de imagen. Se descarta origen neoplásico de la hepatomegalia.
- Causa INFECCIOSA: a este nivel se descartan varios focos, por un lado, se solicita serología de virus hepatotropos para descartar hepatitis viral aguda que resulta también negativa; por otro se descarta colangitis por ausencia de ictericia y no evidencia de dilatación de vía biliar o litiasis en TC. En base a flujo amarillento hace tres semanas se solicita triple toma, para descartar perihepatitis como parte de enfermedad inflamatoria pélvica (EIP) en forma de síndrome de Fitz-Hugh-Curtis. Asimismo, en base a puñopercusión renal positiva bilateral y sistemática y sedimento de orina patológico, se solicita un urocultivo, en el cual crece una *Klebsiella pneumoniae* BLEE, sin embargo, aunque explica la fiebre, el dolor lumbar y el síndrome inflamatorio agudo, no explica la hepatomegalia ni el edema periportal difuso.

El 4º día de ingreso de la paciente, obtenemos resultados de exudado endocervical positivo para *Chlamydia trachomatis* y *Neisseria gonorrhoeae*. Se solicita RM de pelvis para estudio completo de enfermedad inflamatoria pélvica, en la cual destaca mínimo

líquido libre en Douglas, con piohidrosalpinx derecho de 7 mm e hiperrealce de la fascia peritoneal, hallazgos compatibles con EIP. Tras comunicar los resultados a la paciente, nos comunicó que había tenido una relación sexual sin métodos de barrera en el último mes.

DIAGNÓSTICO

Perihepatitis (síndrome de Fitz-Hugh-Curtis) en contexto de enfermedad inflamatoria pélvica por *Neisseria gonorrhoeae* y *Chlamydia trachomatis* sin manifestaciones ginecológicas.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La perihepatitis o síndrome de Fitz-Hugh-Curtis es una de las entidades clínicas que pueden manifestarse como parte de la Enfermedad Inflamatoria Pélvica. Se da en aproximadamente el 4% de las pacientes con EIP¹ y su agente etiológico más frecuente es *Chlamydia trachomatis*. Los microorganismos pueden acceder por contigüidad, vía linfática o por diseminación hematógena hacia el hígado.

Consiste en una inflamación de la cápsula hepática con mínima afectación del parénquima hepático, que cursa con dolor abdominal en hipocondrio derecho² que habitualmente irradia hacia hombro derecho³. El dolor también puede irradiar hacia espalda, pelvis y pared anterior por la aparición de adherencias entre la cápsula hepática y la pared del abdomen. Entre otros signos y síntomas destacan la fiebre por encima de 38.5°C, náuseas y vómitos, secreción vaginal, dispareunia, etc.

En cuanto al diagnóstico es de alta sospecha en paciente en edad fértil con dolor previamente citado. Se recomienda analítica con hemograma y bioquímica en la cual se evidencian elevación de reactantes de fase aguda con perfil hepático normal o ligeramente elevado; test de embarazo, cultivos para *Chlamydia trachomatis* y *Neisseria gonorrhoeae*, serologías de hepatotropos y VIH; y TC en el cual el hallazgo más característico es el realce de la capsula hepática en fase arterial⁴.

Cuando hay dificultades en el diagnóstico, se puede realizar ecografía transvaginal o RM para ver si se pueden evidenciar hallazgos radiológicos típicos de EIP. Por último, la laparoscopia es el gold standard, en el caso de la perihepatitis puede evidenciar las adherencias “en cuerda de violín”⁵ (Figura 3) entre el hígado y la pared abdominal.

En el diagnóstico diferencial es importante descartar un embarazo ectópico, colecistitis, hepatitis viral, cólico renal, pielonefritis y apendicitis.

Las complicaciones más frecuentes son la infertilidad y algo menos usual la obstrucción intestinal por formación de adherencias en la cavidad peritoneal.

La perihepatitis o síndrome de Fitz-Hugh-Curtis no forma parte exclusivamente de la EIP, sino que puede darse como manifestación de otras enfermedades como lupus eritematoso sistémico⁶, tuberculosis⁷, con origen en diverticulitis contigua, etc.

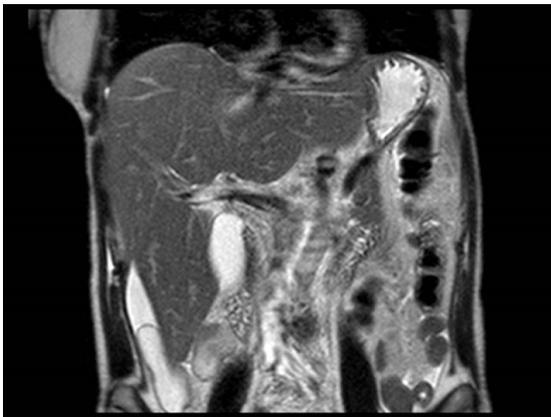


Figura 2. RM de la paciente.

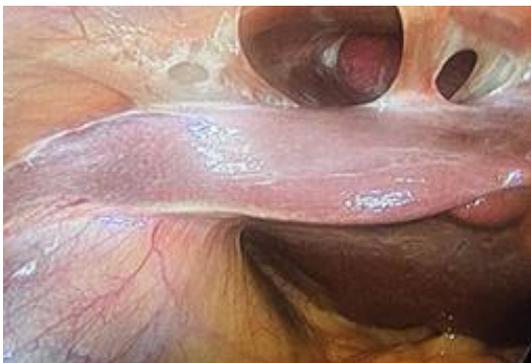


Figura 3. Adherencias en cuerda de violín.

BIBLIOGRAFÍA

1. Basit H, Pop A, Malik A, Sharma S. Fitz-Hugh-Curtis Syndrome. StatPearls Publishing; 2023.
2. Sánchez-Oro R, Jara-Díaz A M, Martínez-Sanz G, Síndrome de Fitz-Hugh-Curtis: una causa de dolor en hipocondrio derecho. Elsevier; 2020.
3. Tada N, Ishizuka K, Yokokawa D, Ikusaka M. Fitz-Hugh-Curtis syndrome with right shoulder pain. *Postgrad Med J*. 2022.
4. Tanitame K, Tanitame N, Okano Y. Fitz-Hugh-Curtis Syndrome. *Clinical Gastroenterology and Hepatology*. 2019.
5. Coco D, Leanza S. Fitz-Hugh-Curtis syndrome. *Pan Afr Med J [Internet]*. 2022 43
6. Nakamura J, Nagashima T, Yazawa H, Kokuzawa A, Sato K. Perihepatitis as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus. *Intern Med*. 2023; (2165–23).
7. Coremans L, de Clerck F. Fitz-Hugh-Curtis syndrome associated with tuberculous salpingitis and peritonitis: a case presentation and review of literature. *BMC Gastroenterol*. 2018; 18(1).

CASO CLÍNICO N.º 15

TÍTULO: PAQUIMENINGITIS HIPERTROFICA COMO PRESENTACION DE LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4.

Ana Salvador Rodríguez¹, Victoria Gutiérrez Gómez-Lus¹, Beatriz Sánchez Moreno¹, María Jesús Delgado Heredia¹.

¹ Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario De La Princesa, Madrid.

Palabras clave: autoinmunidad, IgG4, paquimeningitis.

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 57 años que consulta por cefalea y fiebre.

Antecedentes personales:

- Sin alergias.
- Fumador activo.
- Colitis linfocítica (2020) tratada con budesonida, en remisión.
- Psoriasis palmo-plantar. Debut en 2019. Tratamiento tópico (Pimecrolimus 1% crema).
- Virus de la hepatitis C tratado con interferón y ribavirina en el año 2000, en remisión. Carga viral, abril de 2023 negativa.

Enfermedad actual:

Consulta en urgencias por cefalea holocraneal pulsátil con datos de alarma (le despierta por la noche, incrementa con el valsalva) y fiebre diaria, vespertina de 1 mes de evolución.

Quince días antes, a raíz de una pielonefritis aguda se halla en TC de abdomen una masa retroperitoneal de 4cm, que engloba el uréter izquierdo, condicionando uropatía obstructiva, precisando implante de catéter doble J. Ante dicho hallazgo, es derivado a consultas de diagnóstico rápido de Medicina Interna.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Constantes vitales en rango. Telangiectasias malares y exoftalmos. Sin adenopatías significativas palpables. Exploración neurológica sin alteraciones. Resto de la exploración realizada normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análisis sanguíneo: proteína C reactiva 8.61mg/dL (0-0.5), Velocidad Sedimentación Globular (VSG) 107 (0-25), procalcitonina negativa. Los marcadores tumorales fueron negativos, salvo Beta 2 microglobulina 2.9mg/L (0.8-2.2). LDH 126U/L (135-225). Inmunoglobulinas: IgG normal, al igual que las fracciones del complemento: C3 99mg/dl (80-140) C4 26mg/dl (12-33). IgE 184 KU/L (0-100). ANA positivo 1/160 con ANCA, antiDNAs y ENA negativos.

Microbiología: hemocultivos y urocultivo negativos, así como las serologías de hepatitis, VIH, sífilis e interferón gamma de tuberculosis.

Pruebas de imagen:

- **TC craneal urgente:** sin hemorragia aguda intracraneal, ni signos de isquemia aguda.
- **TC cérvico-torácico:** sin adenopatías susceptibles de punción. Enfisema paraseptal en lóbulos superiores, nódulos milimétricos (hasta 4mm) en el lóbulo medio, inespecíficos.
- **PET-TAC:** Sin alteraciones ORL ni en glándulas salivares. Aumento de metabolismo en aorta ascendente y cayado aórtico (SUV5.5). Tejido de partes blandas retroperitoneal (SUV7.5), adenopatías retroperitoneales. Páncreas normal. (figura 1) (figura 2).
- **Resonancia magnética (RNM) cerebral:** engrosamiento liso, mínimamente irregular, dural difuso a nivel del seno longitudinal superior, seno recto, ambos senos transversos sigmoides, las hojas tentoriales (asimétrico, con mayor grosor dural a nivel del seno lateral, hoja tentorial derecha), y de la hoz del cerebelo. Engrosamiento bilateral y simétrico de los senos cavernosos, con intensidad señal de intermedia-baja en T1 y T2 y moderada captación de contraste, sin captaciones nodulares, realce leptomeníngeo ni parenquimatoso.

Signos de hipertensión intracraneal (dilatación de la vaina de los nervios ópticos). (figura 3).

- **Punción lumbar (antes de conocer los hallazgos de la RM):** Líquido cefalorraquídeo (LCR) claro con hiperproteíorraquia de 77mg/dl (20-50), leucocitos 32 cel/mm³ (0-3), de predominio mononuclear. Cultivo y microarrays de virus neurotrópicos negativos. Citología sin datos de malignidad.
- Finalmente, se recibieron los niveles de **IgG4** sérica, de 225.3mg/dl (5.2-125), así como en LCR, de 3,2mg/dl (0,01-0,32mg/dl).

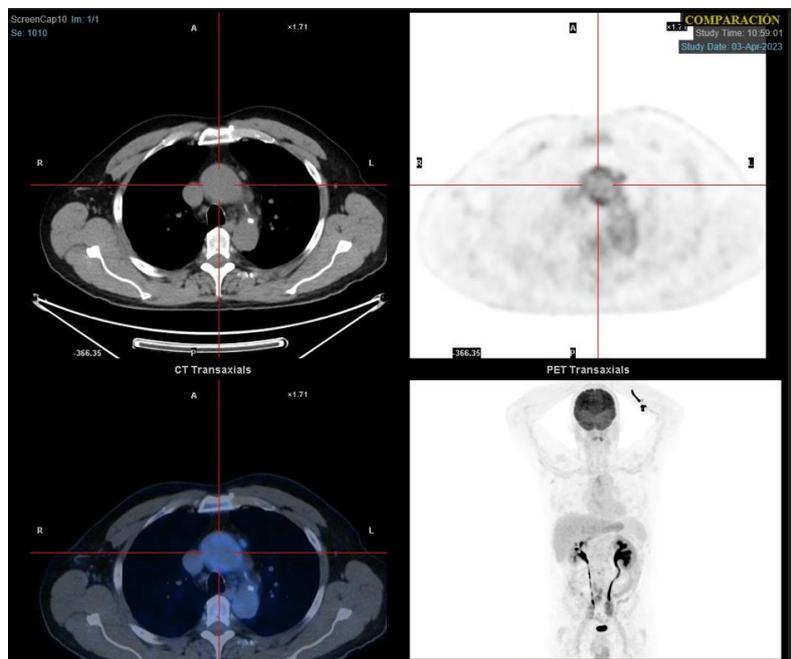


Figura 1: PET-TAC que muestra hipercaptación en aorta torácica ascendente y cayado aórtico.

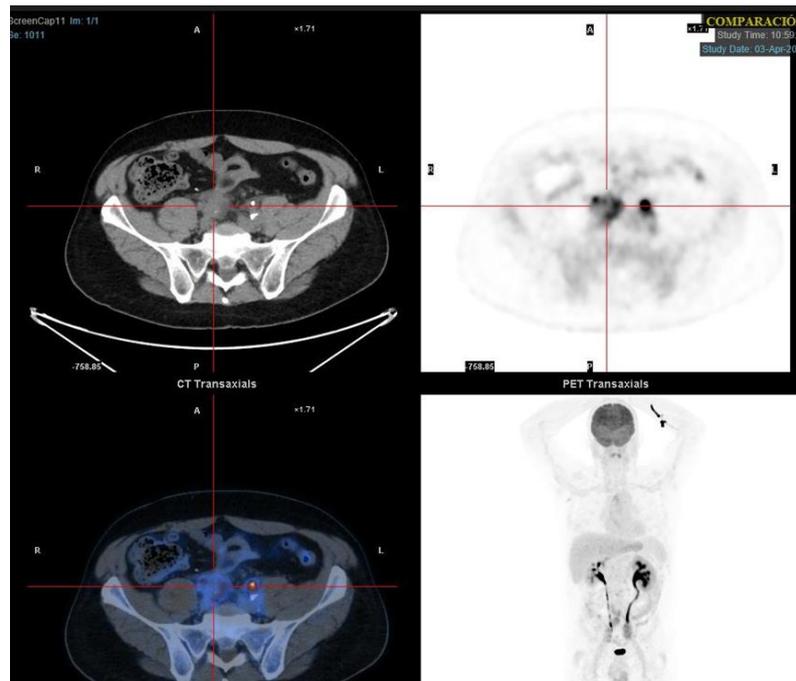


Figura 2: PET-TAC que muestra hipercaptación en masa retroperitoneal condicionando uropatía obstructiva.

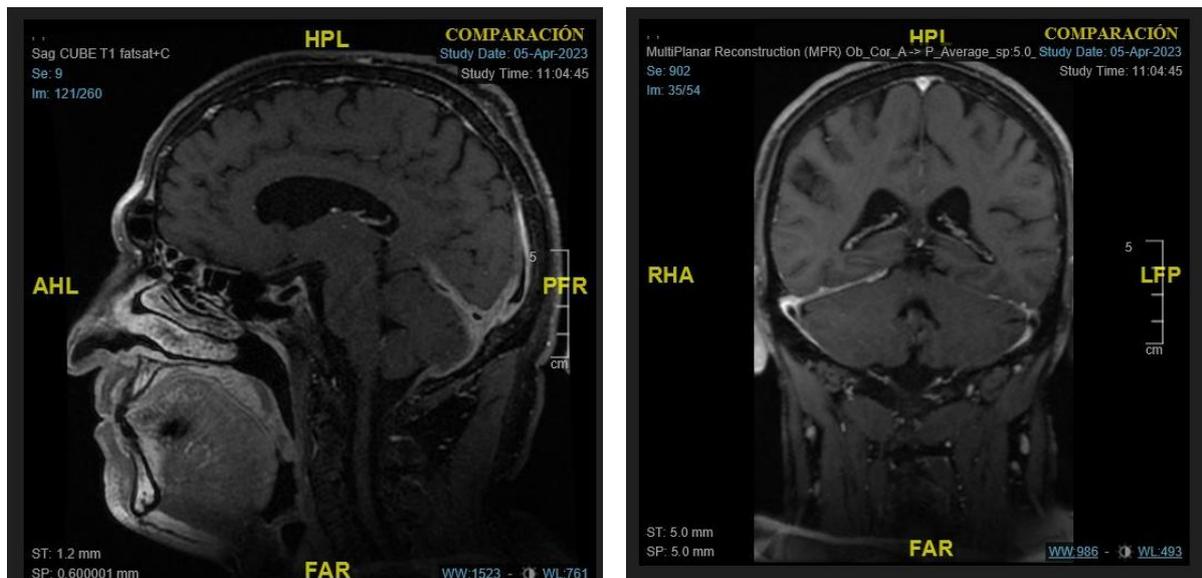


Figura 3: RNM corte axial y coronal, engrosamiento dural difuso.

EVOLUCIÓN

Durante el ingreso persiste con fiebre diaria, cefalea holocraneal y alteraciones visuales.

No se pudo realizar biopsia de ningún órgano afectado por su difícil acceso y alto riesgo de complicaciones. Ante el cuadro clínico altamente sugestivo de enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) con criterios de gravedad se decidió comenzar tratamiento con metilprednisolona 500 mg/día durante 3 días, con excelente respuesta clínica. Posteriormente se continúa con prednisona de 60 mg /día, con reducción progresiva. Considerando la afectación del SNC se decide asociar rituximab (2 dosis quincenales de 1 g) y metotrexato como ahorrador de corticoides. Continúa seguimiento en consultas de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas.

DIAGNÓSTICO

ER-IgG4 con fibrosis retroperitoneal, aortitis y paquimeningitis hipertrófica.

DISCUSIÓN

La ER-IgG4 es una enfermedad fibroinflamatoria, mediada por el sistema inmunitario. Se caracteriza por lesiones infiltrativas en uno o varios órganos, causadas por un infiltrado linfoplasmocitario de células plasmáticas IgG4 positivas, junto con fibrosis estoriforme, concentraciones séricas elevadas de IgG4. Puede simular trastornos neoplásicos, linfoproliferativos e infecciosos.¹

Fue descrita inicialmente en pacientes con pancreatitis esclerosante, pero con el paso de los años se fue evidenciando que esta entidad puede afectar virtualmente a cualquier órgano.¹

Con respecto a la afectación del SNC, es infrecuente, siendo las principales formas de presentación la hipofisitis y paquimeningitis hipertrófica. Constituye un reto diagnóstico, siendo primordial descartar otras causas (neurosífilis, neurosarcoidosis, carcinomatosis meníngea, granulomatosis con poliangeítis).²

En nuestro caso, las manifestaciones clínicas junto con la afectación orgánica (fibrosis retroperitoneal, aortitis, paquimeningitis hipertrófica) con elevación de IgG4 sérica e intratecal, siendo poco probable proceso linfoproliferativo o tumoral (no elevación de marcadores tumorales, LDH ni B2 microglobulina, citologías de LCR negativas) e

infeccioso (serología negativa para sífilis, tuberculosis, hepatitis VIH, PCR para virus neurotrópos) así como la presencia de ANCA's negativos, sugieren la posibilidad de confirmar el diagnóstico de paquimeningitis hipertrófica por IgG4 sin necesidad de biopsia meníngea, en concordancia con las investigaciones realizadas por Della Torre et al.^{2,3}

En lo que concierne al tratamiento, la posibilidad de manifestaciones neurológicas graves justifica el inicio de tratamiento con bolos de metilprednisolona seguido de tratamiento con corticoides a largo plazo. Se han usado también agentes ahorradores de corticoides como metotrexato o rituximab que lleva a una reducción de los niveles totales de IgG4 y mejoría clínica si se usa en fases iniciales de la enfermedad, como en nuestro paciente.⁴

En conclusión, el caso clínico propuesto abre el debate para replantear los criterios diagnósticos en aquellos pacientes en los que no se puede realizar el estudio histológico cuando la biopsia no es accesible y supone un riesgo añadido, teniendo en cuenta la invasividad, y las posibles consecuencias del retraso del tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Maritati F, Peyronel F, Vaglio A. IgG4-related disease: a clinical perspective. *Rheumatology (Oxford)*. 2020 May 1;59(Suppl 3):iii123-iii131.
2. Lu LX, Della-Torre E, Stone JH, Clark SW. IgG4-related hypertrophic pachymeningitis: clinical features, diagnostic criteria, and treatment. *JAMA Neurol*. 2014 Jun;71(6):785-93.
3. Della Torre E, Bozzolo EP, Passerini G, Doglioni C, Sabbadini MG. IgG4-related pachymeningitis: evidence of intrathecal IgG4 on cerebrospinal fluid analysis. *Ann Intern Med*. 2012;156(5):401-403.
4. Lanzillotta M, Mancuso G, Della-Torre E. Advances in the diagnosis and management of IgG4 related disease. *BMJ*. 2020 [cited 2023 Oct 8];369:m1067. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32546500/>

CASO CLÍNICO N.º 16

TÍTULO: ¿QUÉ HAY DETRÁS DE UNA DESCOMPENSACION HIDRÓPICA?

Álvaro González Blanch Rodríguez¹, Sara Uceda Pescador¹, Marina Carlota Tricas Gómez¹, María Amelia Martínez García¹, Marta Wangüemert Guerra¹.

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

Palabras clave: hepatopatía crónica, hipertensión portopulmonar, ecografía clínica.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Antecedentes:

Mujer de 46 años con antecedentes de tabaquismo, tiroiditis de Hashimoto, artritis reumatoide seropositiva (FR y ACCP positivas) y erosiva diagnosticada hace 25 años en tratamiento con rituximab desde hace 4 meses (previamente con leflunomida, sarilumab y abatacept) y hepatopatía detectada hace unos 8 meses a raíz de hipertransaminasemia objetivada en controles analíticos rutinarios. La etiología de la hepatopatía era incierta (serología virus hepatitis y VIH negativas, autoinmunidad ANA, ENA, anti-DNA negativa, panel hepatopatía autoinmune negativo, no consumo de alcohol), pendiente de biopsia hepática. Unos 6 meses antes se le realizó eco abdominal (hígado de tamaño normal con parénquima heterogéneo sin lesiones, vesícula y vía biliar normales, bazo de 17 cm y porta permeable con calibre normal, no ascitis) y TAC abdominal con hallazgos similares a la ecografía, aunque se detectaron varices de escaso calibre en unión esófago-gástrica. Tres meses antes se le realizó gastroscopia en la que se detectaron varices esofágicas grandes con estigmas de riesgo de sangrado.

Tratamiento médico: levotiroxina 1750 mcg/día; carvedilol 6,5 mg: cada 12h; omeprazol 20 mg cada 12h y rituximab.

Enfermedad actual:

Consulta por aumento del perímetro abdominal en los últimos dos meses y estreñimiento por el que tomaba laxantes. También disnea de moderados esfuerzos. No náuseas, vómitos o fiebre. No disminución del ritmo de diuresis ni edemas en extremidades inferiores.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA 121/85 mmHg, FC 72 lats/min; FR 20 resp/min. SO₂ basal 98%. T36°C. Consciente y orientada. Buen estado general. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado sin ruidos agregados. Auscultación cardiaca, rítmica, sin soplos. Abdomen blando, distendido, blando y depresible, no doloroso a la palpación. No se palpan masas ni megalias. Dudosa oleada ascítica. No edemas en miembros inferiores.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS INICIALES REALIZADAS EN URGENCIAS

Hemograma: 2700 leucos/ μ L, Hb 12,3 g/dL, plaquetas 108000/ μ L.

Coagulación: INR 1,4; APTT 37 sg; fibrinógeno normal.

Bioquímica básica: glucosa, creatinina, sodio, potasio y calcio normales. Albúmina 3,3 g/dL, bilirrubina total 2,4 mg/dL (conjugada 1,1), LDH 371 U/L; GPT 45 U/L; GOT 73 U/L. Proteína c reactiva normal.

Rx abdomen simple sin alteraciones relevantes. ECG: ritmo sinusal normal. Complejos de bajo voltaje.

En urgencias se realiza una ecografía multiórgano a pie de cama. La eco pulmonar fue normal. En la ecografía abdominal destacaba un hígado heterogéneo con bordes irregulares, esplenomegalia (unos 16 cm) y ascitis franca. La VCI tenía un calibre de 24 mm con muy escasa colapsabilidad. En la ecocardiografía el ventrículo y la aurícula izquierdas tenía un tamaño normal y la función sistólica era normal; las cavidades derechas estaban claramente dilatadas con evidencia de insuficiencia tricuspídea (IT) severa. Se observaba un claro desplazamiento paradójico del septo interventricular. Probabilidad alta de hipertensión pulmonar.

Se realiza una paracentesis evacuadora con extracción de siete litros. Análisis líquido ascítico: 100 leucos/ μ L, glucosa 107 mg/dL, proteínas < 2 g/dL.

Se decide ingreso en planta con los siguientes juicios clínicos:

- Primer episodio de descompensación hidrópica en paciente con hepatopatía crónica de etiología incierta.
- Hipertensión pulmonar severa no asociada a cardiopatía izquierda
- Artritis reumatoide.

EVOLUCIÓN

Durante su estancia en planta la paciente permanece estable. En la ecocardiografía reglada se confirma la hipertensión pulmonar grave con IT masiva y disfunción leve del VD. Las cavidades izquierdas eran normales, sin valvulopatías. Mediante test de contraste se descarta la posibilidad de síndrome hepatopulmonar. En el TAC torácico el parénquima pulmonar es normal y no se observan defectos de repleción que sugieran tromboembolismo pulmonar agudo o crónico. Las pruebas de función respiratoria fueron normales (espirometría normal, DLCO > 90%).

Finalmente se decide remitir a la enferma a Unidad de Hipertensión Pulmonar del Hospital Universitario 12 de Octubre. Mediante cateterismo cardiaco derecho se confirma el diagnóstico de hipertensión pulmonar precapilar grave, con el gradiente transhepático aumentado. Se establece el diagnóstico definitivo de hipertensión porto-pulmonar secundaria a la hepatopatía crónica. Se inició doble tratamiento vasodilatador con macitentan oral y treprostinil subcutáneo.

DIAGNÓSTICOS FINALES

- Primer episodio de descompensación ascítica
- Hepatopatía crónica avanzada con datos de cirrosis e hipertensión portal (Child-Pugh A6/MELD 15) de etiología incierta
- Hipertensión porto-pulmonar.

DISCUSIÓN

Este caso ilustra la utilidad de la ecografía clínica multiórgano en el proceso diagnóstico.¹ Tras la historia clínica y exploración física realizada en urgencias, antes de recibir los resultados de las pruebas complementarias solicitadas, la ecografía permitió constatar la presencia de ascitis, los evidentes signos de cirrosis (hígado heterogéneo con bordes irregulares, esplenomegalia) y la alta probabilidad de hipertensión pulmonar (VCI dilatada, dilatación de cavidades derechas, desplazamiento paradójico del septo interventricular, IT severa). Además, era evidente que la hipertensión pulmonar no estaba asociada a cardiopatía izquierda ni a hipoxemia, lo que restringe mucho las posibilidades etiológicas de la hipertensión pulmonar.

La artritis reumatoide se asocia con frecuencia a neumopatía intersticial, pero es excepcional la hipertensión arterial pulmonar. En cambio, esta entidad es una complicación muy temida en otras enfermedades autoinmunes sistémicas como la esclerodermia o la enfermedad mixta del tejido conectivo.

Un aspecto controvertido en nuestra paciente era la etiología de la cirrosis. Aunque en hasta un 6% de los enfermos con artritis reumatoide se objetiva hipertransaminasemia, la progresión a cirrosis es muy rara.² Leflunomida y el sarilumab, especialmente si se asocian a metotrexate, pueden ocasionar hepatopatía, pero es muy infrecuente.³ A pesar de la negatividad de los marcadores de hepatitis autoinmune, no se puede descartar esta posibilidad y estaría indicada la biopsia hepática para aclarar el diagnóstico.

Lo más probable es que nuestra paciente tuviese una hipertensión porto-pulmonar.⁴ Se trata de una complicación infrecuente en los enfermos con cirrosis (prevalencia del 0,73%). En solo un 5% de los enfermos con indicación de trasplante hepático se objetiva hipertensión porto-pulmonar. La fisiopatología de esta asociación es incierta. En general la hipertensión portal precede en varios años al desarrollo de hipertensión pulmonar. Desde el punto de vista clínico, la disnea de esfuerzo es el síntoma más llamativo. La ecocardiografía es el método de cribado, pero tiene el inconveniente de su escasa sensibilidad en estadios iniciales de hipertensión pulmonar. Incluso con tratamiento médico específico el pronóstico de la hipertensión porto-pulmonar es malo (mortalidad a los 5 años > 60%). Por tanto, el trasplante hepático es posiblemente la mejor opción terapéutica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Casado-López I, Tung-Chen Y, Torres-Arrese M, Luordo-Tedesco D, Mata-Martínez A, García-Casasola G, et al. Usefulness of Multi-Organ Point-of-Care Ultrasound as a Complement to the Decision-Making Process in Internal Medicine. *Journal of Clinical Medicine* 2022; 11: 2256.
2. Abraham S, Begum S, Isenberg D. Hepatic manifestations of autoimmune rheumatic diseases. *Ann Rheum Dis* 2004; 63: 123-9.
3. Wood PR, Caplan L. Drug-Induced Gastrointestinal and Hepatic Disease Associated with Biologics and Nonbiologic Disease-Modifying Antirheumatic Drugs. Vol. 44, *Rheumatic Disease Clinics of North America*. W.B. Saunders; 2018. p. 29–43.
4. Chhabria MS, Boppana LKT, Manek G, Tonelli AR. Portopulmonary hypertension: A focused review for the internist. *Cleve Clin J Med* 2023; 90: 632-639.



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

CASO CLÍNICO N.º 17

TÍTULO: UNA COMPLICACION INUSUAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO.

Elena Rodríguez Llamas¹, Cristina Mora Jaén¹, María Victoria Villalba García¹, Luis Álvarez-Sala Walther¹, Cristina Lavilla Olleros¹.

¹ Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Servicio de Medicina Interna.

Palabras clave: lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolipídico, endocarditis.

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 34 años, natural de Marruecos, sin historia de hábitos tóxicos y antecedentes de hipertensión arterial y déficit de inmunoglobulina A. Diagnosticada de lupus eritematoso sistémico (LES) con afectación a articular, cutánea, renal y hematológica y síndrome antifosfolipídico (SAF) obstétrico secundario (triple positividad e historia de 5 abortos en el primer trimestre) desde hace 6 años.

SLEDAI inicial de 14 precisando tratamiento de inducción agresivo con corticoterapia iv, plasmaféresis y 5 pulsos de ciclofosfamida iv consiguiendo la remisión clínica y analítica con un SLEDAI de 4.

En tratamiento crónico con hidroxicloroquina 200mg/24h, ácido acetilsalicílico 100 mg/24h, prednisona 2.5 mg/24h, azatioprina 50 mg/12h con regular adherencia en alguna temporada.

En sus revisiones posteriores periódicas se mantiene en situación de baja actividad de la enfermedad por lo que no se modifica tratamiento. Si bien, presenta 5 abortos en el primer trimestre, consiguiendo un embarazo a término añadiendo heparina a dosis profilácticas.

En una visita rutinaria presenta en la exploración física un soplo diastólico panfocal no descrito previamente sin signos ni síntomas sugestivos de insuficiencia cardíaca. Se solicita un ecocardiograma transtorácico (ETT) donde destacan los siguientes hallazgos: aurícula izquierda ligeramente dilatada, válvula mitral con velos engrosados con predominio en el borde libre y datos sugestivos de insuficiencia

moderada-severa compleja de curso excéntrico y fracción de eyección del ventrículo izquierdo preservada.

Se deriva a cardiología de forma preferente quienes realizan un ecocardiograma transesofágico (ETE) objetivando válvula mitral con 3 lesiones adheridas, una de ellas calcificada, y las otras dos adheridas a la cara auricular de los velos mitrales, con dimensiones de 0.4 x 0.45 cm y 12 mm al menos de longitud respectivamente, que condicionan insuficiencia mitral significativa. Se completa el estudio con una tomografía axial computarizada de arterias coronarias, un holter y una ergometría sin hallazgos relevantes. Desde el punto de vista microbiológico; se realizan hemocultivos, serologías y estudio de micobacterias que resultan negativos.

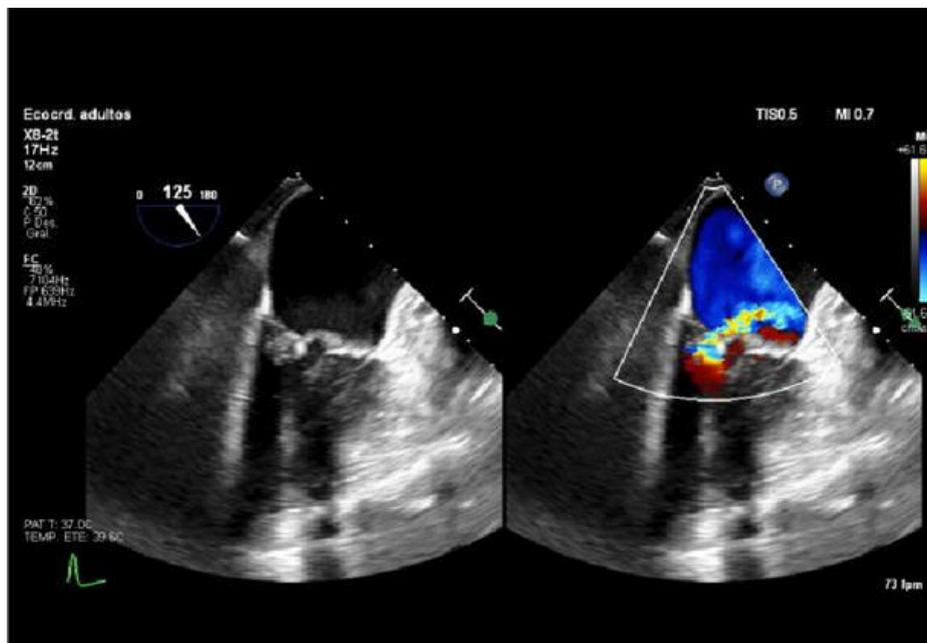


Figura 1: ETE donde se observa vegetación en válvula mitral con insuficiencia severa asociada (Imagen obtenida de la paciente, cortesía de cardiología HGUGM).

EVOLUCIÓN

Se comenta caso con cirugía cardíaca y cardiología, y se acuerda que, ante la ausencia de síntomas, no tiene indicación quirúrgica en el momento actual y se decide iniciar anticoagulación oral con acenocumarol y se desaconseja el embarazo. Se colegia caso en reunión multidisciplinar de enfermedades autoinmunes sistémicas y se decide optimización con pauta de rituximab de inducción (2 dosis de 1gr/15 días) con el objetivo de conseguir un resultado precoz dado el deseo activo genésico de la paciente.

DIAGNÓSTICO

Endocarditis de Libman-Sacks secundaria a lupus eritematoso sistémico.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La afectación cardíaca en los pacientes con LES puede presentarse como enfermedad valvular, pericárdica, miocárdica y/o coronaria. Aproximadamente el 40-60% de los pacientes con LES tienen afectación valvular demostrable por ecocardiografía.^{1,2}

La afectación varía desde engrosamientos valvulares, estenosis e insuficiencia, hasta la formación de vegetaciones compatibles con endocarditis trombótica no bacteriana (ETNB).

La ETNB (endocarditis de Libman-Sacks (ELS) cuando se asocia a LES, endocarditis verrucosa o endocarditis marántica), es una afectación no infecciosa de las válvulas cardíacas, que provoca lesiones pequeñas objetivadas al microscopio o incluso grandes vegetaciones.

El LES es la segunda causa más frecuente de ETNB, después de los tumores malignos (sobre todo sólidos de páncreas, pulmón y ovario), seguido del SAF y otras entidades proinflamatorias. Suele ser descubierta en estudios postmortem, con una prevalencia general del 0.9 al 1.6% y puede presentarse a cualquier edad, sin predilección por el sexo. La prevalencia es del 6-11% en los pacientes con LES.^{3,4} La presencia de ELS se correlaciona positivamente con la actividad de la enfermedad, los títulos de anticuerpos anticardiolipina IgG y/o el diagnóstico concomitante de SAF.⁵ En el caso expuesto, la paciente presentaba diagnóstico de LES y SAF triple positivo.

Las lesiones consisten en trombos plaquetarios estériles intercalados con fibrina, complejos inmunes y células monocleulares. El factor inicial es desconocido, pero se piensa que un daño endotelial inducido por citoquinas condiciona un estado de hipercoagulabilidad y el desarrollo del trombo.

Generalmente, los pacientes están asintomáticos. La paciente se diagnosticó en una revisión rutinaria sin llegar a presentar en su evolución las manifestaciones típicas derivadas de fenómenos embólicos, vistas hasta en el 50%. Es menos común que la clínica sea consecuencia de disfunción valvular. Además, las lesiones pueden llegar a sobreinfectarse. Los soplos son infrecuentes, aunque en este caso su presencia hizo sospechar el cuadro clínico.

En cuanto al diagnóstico, es necesario un alto grado de sospecha. No existen pruebas de laboratorio que lo confirmen y son necesarios cultivos y serologías para el diagnóstico diferencial con la endocarditis infecciosa. Además, se debe realizar el estudio para el SAF y descartar coagulación intravascular diseminada, así como malignidad.

El diagnóstico definitivo es histopatológico, pero no se obtienen muestras rutinariamente ya que la ecocardiografía y la ausencia de infección sistémica en pacientes con alto riesgo es suficiente para establecer el diagnóstico.

El tratamiento consiste en anticoagulación indefinida y el tratamiento optimizado de la patología subyacente. La anticoagulación se inicia existan o no eventos embólicos siempre y cuando no haya contraindicación. La heparina de bajo peso molecular en dosis terapéuticas o la heparina no fraccionada son la elección en base a estudios antiguos, pues sugieren que los anticoagulantes orales (Warfarina) son menos efectivos en reducir el riesgo de embolización. Sin embargo, en este caso y otros similares, donde existen diagnóstico de SAF y otras enfermedades autoinmunes, éstos son de primera elección. A día de hoy, los anticoagulantes orales directos no están recomendados en el tratamiento del SAF, pero se necesitan más estudios en este campo.⁶ Por último, la cirugía se realiza de manera infrecuente. Su uso radica en la prevención de nuevos eventos embólicos, y en la disfunción valvular severa.

Por otra parte, el seguimiento en pacientes con LES debe ser individualizado. El pronóstico se desconoce pero dependerá de los fenómenos embólicos, sobre todo

aquellos a nivel neurológico, con pobres resultados en pacientes con LES debido a ictus (25% de los pacientes), deterioro cognitivo (24%) y muerte (9%).

CONCLUSIONES

La ELS es una entidad rara, infradiagnosticada y de alta morbimortalidad. Cabe destacar en nuestro caso la afectación en paciente muy joven y con una historia de enfermedad lúpica muy corta además de estar en situación de baja actividad de enfermedad en los últimos 3 años. Este caso sugiere la vigilancia estrecha que merece esta posible complicación y cuestiona si el tratamiento debiera haber sido con tratamiento biológico de manera precoz desde su inicio para evitar esta posible complicación. Son necesarios más estudios para poder resolver esta hipótesis.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Zapata-Cárdenas A, Pinto Peñaranda LF, Saldarriaga Giraldo C, Velásquez Franco CJ, Márquez Hernández JD. El corazón en lupus eritematoso sistémico: revisión estructurada de la literatura. Rev Colomb Reumatol [Internet]. Septiembre de 2013;20(3):148-54. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s0121-8123\(13\)70127-0](https://doi.org/10.1016/s0121-8123(13)70127-0)
- 2.- Parker N, Atallah R, Ojile N, Chamoun K, Nehme F, Vindhyaal M. Nonbacterial Thrombotic Endocarditis. Kans J Med [Internet]. 20 de marzo de 2020;13(1):61-2. Disponible en: <https://doi.org/10.17161/kjm.v13i1.13531>
- 3.- Sayhi S, Gueddich N, Dhahri R, Bousetta N, Arfaoui B, Abdelhafidh NB, Ajili F, Louzir B. Non-coronary cardiac manifestations of systemic lupus erythematosus in adults: a comparative study. PAn Afr Med J [Internet]. 2019 ;33. Disponible en: <https://doi.org/10.11604/pamj.2019.33.156.18697>
- 4.- Ibrahim AM, Siddique MS. Libman-Sacks Endocarditis. 2023; Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30422459/>

- 5.- Moysakis I, Tektonidou MG, Vasilliou VA, Samarkos M, Votteas V, Moutsopoulos HM. Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: prevalence, associations, and evolution. *The American Journal of Medicine* [Internet]. 2007 Jul 1;120(7):636–42. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17602939/>
- 6.- Dufrost V, Risse J, Reshetnyak T, Satybaldyeva M, Du Y, Yan XX, et al. Increased risk of thrombosis in antiphospholipid syndrome patients treated with direct oral anticoagulants. Results from an international patient-level data meta-analysis. *Autoimmunity Reviews* [Internet]. 2018 Oct 1;17(10):1011–21. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30103045/>



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

83 SESIÓN INTERHOSPITALARIA

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

ORGANIZAN:

Hospital Universitario de Guadalajara

Secretaría Permanente
Fase20 S.L.
C/ Narváez, 15 1º Izda. 28009 Madrid
Teléfono 91 781 88 80
secretaria@somimaca.com

Con la colaboración de:

