

CASO CERRADO 1

Mujer de 55 años que acude a urgencias por fiebre y dolor torácico, tos blanquecina, y empeoramiento de disnea habitual. Entre sus **ANTECEDENTES PERSONALES** cabe destacar:

- Alergia a ibuprofeno
- No hábitos tóxicos
- No hipertensión ni dislipemia. Diabetes mellitus metaesteroidea de <5 años de evolución en tratamiento con insulina, sin evidencia de microalbuminuria ni retinopatía
- Esclerosis sistémica difusa:
 - En 2003 se diagnostica de fenómeno de Raynaud
 - En 2007 hipotiroidismo primario autoinmune como hallazgo analítico
 - En febrero 2010 presenta telangiectasias en cara y escote, acompañado de tos seca y disnea de moderados esfuerzos. En ese momento se diagnostica de esclerosis sistémica difusa (Scl70+) (Rodnan elevado), con afectación pulmonar (fibrosis pulmonar) sin hipertensión pulmonar. PFR: CVF 56%, FEV1 60%, DLCO: 60%, DLCO/VA 118%. ETT: FEVI normal, IT leve, no hipertensión pulmonar ni derrame pericárdico. Se realizó un ciclo con prostaglandinas intravenosas durante cinco días bien toleradas.
 - En mayo de 2010 se inicia tratamiento con corticoides vía oral a dosis bajas
 - En septiembre de 2010 se añade bosentan al tratamiento. Se realiza gastroscopia, en la que se observa reflujo gastroesofágico y dilatación del tercio distal.
 - En octubre de 2010 comienza con púrpura palpable, polineuropatía periférica y proteinuria subnefrótica con microhematuria junto con elevación de VSG, realizándose biopsia de nervio sural que es diagnóstica de otra enfermedad autoinmune asociada con autoanticuerpos característicos.

Intervenciones quirúrgicas: Miomectomía múltiple.

Situación Basal: IABVD. Disnea de moderados esfuerzos. Natural de Ecuador, pero reside en España desde hace nueve años. Último viaje a Ecuador en abril del año 2011. Tiene un perro. Ha trabajado como limpiadora, actualmente desempleada. Vive con dos compañeros de piso.

Tratamiento actual: Myfortic 360 mg 1-0-1. Tracleer 125 mg 1-0-1. Prednisona 5 mg 1-0-0. Omeprazol 20 mg 1-0-1. Eutirox 75 mcg 1-0-0. Adalat 1-0-0. Natecal D 1-0-0. Novomix 8UI sc en el desayuno.

ENFERMEDAD ACTUAL (febrero de 2018): Mujer de 55 años natural de Ecuador con antecedentes de esclerosis sistémica difusa con afectación pulmonar tipo enfermedad pulmonar intersticial acude al servicio de urgencias por presentar fiebre de hasta 39 °C de dos días de evolución, asociado a sensación de sofoco, dos escasamente productiva de características blanquecinas, rinorrea y dolor torácico pleurítico en hemitórax derecho, que aumenta con la inspiración profunda y la tos. Ha tenido contacto con un nieto hace 3 semanas que tenía gripe.

EXPLORACIÓN FÍSICA: TA 107/62 mmHg FC 120 lpm T^a 38'4°C FR 20 rpm SaO₂ 90% basal. Regular estado general. Consciente y orientada. Taquipneica. Telangiectasias basales. Máculas eritematosas generalizadas (cara, cuello, tronco, abdomen y extremidades). Esclerosis cutánea difusa. Cabeza y cuello: No IVY, no adenopatías, no bocio. Tórax: AC: rítmica, taquicárdica, sin soplos. AP: Crepitantes secos bilaterales hasta campos medios y en LSD, soplo tubárico en LSD. Abdomen: RHA+, blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin datos de irritación peritoneal. Extremidades: sin edemas, no signos de TVP. Neurológico: GCS 15, CyOx3, funciones superiores conservadas, sin localización aparente.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Análítica (urgencias): Hb 15'5, Hcto 49'9%, Leucocitos 6200 (N 4'62, L0'79, M0'76), Plaquetas 199.000, TP 11'7, AP 89%, INR 1'1, Fibrinógeno 709, Glucosa 149, Creatinina 0'95, FG 67, AST 68, ALT 55, GGT 36, Bilirrubina 0'5, iones en rango, PCR 109.
- Gasometría arterial (urgencias): pH 7'49, pO2 57, pCO2 32, HCO3 21
- Análítica (diferida): Leucos 8'6 (N8'08, L0'34), plaquetas 130000, INR 1'5, fibrinógeno >1200, Colesterol 100, Triglicéridos 141, Creatinina 0'56, FG >90, Na 140, K 4'6, Cl 102, Ca 8'5, PCR 447, AST 32, ALT 42, GGT 27, LDH 323, FA 46, Bilirrubina total 0'58, Proteínas 5'8, Hierro 12, IST 6, Ferritina 539, vit B12 512, folato 3'6.
- Ecocardiograma transtorácico: Estudio transtorácico dentro de límites normales. Ventriculo izquierdo de dimensiones normales, con paredes de grosor normal y función sistólica ventricular izquierda normal. No se detectan anomalías del movimiento de pared regional. Ventriculo derecho normal.

Se realiza una RxT y el siguiente TCAR on CIV









PREGUNTAS:

- 1.- Describa brevemente el cuadro clínico, exponga un juicio sindrómico
- 2.- Desarrolle el diagnóstico diferencial de la enfermedad autoinmune que presenta la paciente en octubre de 2010 y qué anticuerpos espera encontrar además de los mencionados. Cuál es el inmunosupresor de elección actualmente en estos casos.
- 3.- Desarrolle el diagnóstico diferencial de la enfermedad actual
- 4.- Establezca el manejo terapéutico en base a las sospechas diagnósticas más relevantes que se plantea
- 5.- ¿Podría establecer un pronóstico?