

XXXIV

Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la
Sociedad Andaluza de
Medicina Interna (SADEMI)

Libro de Casos Clínicos

21-23

Noviembre 2013

Palacio de Ferias y Congresos de Málaga

Málaga



XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

ÍNDICE CASOS CLÍNICOS

CC-6	SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO	6
CC-7	UNA ENFERMEDAD SISTÉMICA QUE SE DEFINE DURANTE EL EMBARAZO CON UNA COMPLICACIÓN ÓRGANO ESPECÍFICA	7
CC-8	NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO CON NEUMOPERICARDIO	8
CC-9	EN LA ACTUALIDAD NO TODO ES DIABETES MELLITUS	10
CC-10	VARÓN DE 41 AÑOS CON ÚLCERA DE TÓRPIDA EVOLUCIÓN EN EL PIE DERECHO	11
CC-11	VARON DE 41 AÑOS CON SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO Y CUADRO FEBRIL	12
CC-12	ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES ATÍPICA CON AFECTACIÓN MESENTÉRICA Y ESPERMÁTICA	14
CC-13	MUJER DE 67 AÑOS CON FIEBRE, EOSINOFILIA Y LESIONES CUTÁNEAS	15
CC-14	LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO: ¿QUIÉN HA SIDO DE LOS DOS?	17
CC-15	EXANTEMA URTICARIFORME Y AFECTACIÓN SISTÉMICA	20
CC-16	CUANDO LA PIEL "NOS HABLA". ERUPCIÓN CUTÁNEA Y DEBILIDAD PARA PONERNOS EN ALERTA	21
CC-17	INFARTOS ÓSEOS MÚLTIPLES EN PACIENTE JOVEN SIN FACTORES DE RIESGO	22
CC-18	MESENERITIS ESCLEROSANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO	23
CC-19	SÍNDROME DE COLA DE CABALLO POR DISEMINACIÓN LEPTOMENINGEA	24
CC-20	MENINGOENCEFALITIS 2º A ANTICUERPOS ANTI-NMDAR: UN SINDROME NEUROLOGICO PARANEOPLASICO	26
CC-21	ADENOCARCINOMA DE GLANDULA ECRINA: UN UNICO CASO	27
CC-23	LINFANGIECTASIA POR ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA CON AFECCIÓN INICIAL PERIANAL	28
CC-25	VARÓN CON DOLOR CERVICAL AGUDO Y FIEBRE	30
CC-26	POLIARTRALGIAS EN TRABAJADORA EN GRANJA DE POLLOS	31
CC-27	MUJER DE 64 AÑOS CON CEFALEA E HIPERTENSIÓN	32
CC-28	TROMBO INTRAAURICULAR EN ENFERMEDAD DE BEHÇET	33
CC-29	NEUROPATÍA MENTONIANA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UN PROCESO NEOPLÁSICO AVANZADO	34

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-32	UNA CAUSA DE EDEMA FACIAL	35
CC-33	DIATESIS HEMORRÁGICA EN PACIENTE ANCIANO	36
CC-34	MUJER DE 30 AÑOS CON HEPATOMEGALIA	37
CC-35	COMPLEJIDAD DIAGNÓSTICA DE DIARREA CRÓNICA DE PROBABLE ORIGEN ENDOCRINO	38
CC-36	INFARTO DE DOS TERCIOS ANTERIORES DE MÉDULA ESPINAL SECUNDARIO A TROMBOSIS AÓRTICA	39
CC-38	EPIDERMOLISIS POR CONTRASTE YODADO	40
CC-39	MUJER DE 27 AÑOS CON SÍNDROME DIARREICO CRÓNICO	41
CC-40	MUJER DE 63 AÑOS CON DIARREA CRÓNICA	43
CC-41	POLISEROSITIS, NO SIEMPRE ES LO QUE PARECE	44
CC-42	EXOFTALMOS UNILATERAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DEL SÍNDROME DE HIPER-IGG4	45
CC-43	EOSINOFILIA GRAVE: UN RETO DIAGNÓSTICO	46
CC-45	PACIENTE CON NEUMONÍA E INSUFICIENCIA CARDÍACA	49
CC-46	VARÓN DE 52 AÑOS CON EOSINOFILIA	51
CC-47	SÍNDROME RENOPULMONAR. A PROPOSITO DE UN CASO	54
CC-49	SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN PACIENTE CON VIH	55
CC-50	SÍNDROME DE EXTRAVASACIÓN CAPILAR IDIOPÁTICO.CASO DE UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE CLARKSON	56
CC-51	LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO CON AFECTACIÓN NEUROPSIQUIÁTRICA	58
CC-53	VARÓN DE 77 AÑOS CON SÍNDROME CONSTITUCIONAL Y MASA PANCREÁTICA	59
CC-56	ESPONDILODISCITIS Y ENDOCARDITIS. UNA ASOCIACIÓN A TENER EN CUENTA	60
CC-59	PRESENTACIÓN DE UN CASO DE PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO HEPÁTICO	62
CC-60	SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO EN PACIENTE ANCIANA	63
CC-61	PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE Y VIH: UNA RELACIÓN ¿CAUSAL O CASUAL?	64
CC-62	SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON	65
CC-63	VARÓN DE 63 AÑOS CON PÉRDIDA DE PESO IMPORTANTE Y DISFAGIA	66
CC-65	ENDOCARDITIS NEUMOCÓCICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO	68

CC-66	ENFERMEDAD DE ROSAI - DORFMAN: A PROPÓSITO DE UN CASO	69
CC-67	PANARTERITIS NODOSA	70
CC-68	TORMENTA INMUNOLÓGICA Y ALGO MÁS	71
CC-69	TROMBOEMBOLISMO PULMONAR EN PACIENTE CON MIXOMA AURICULAR DERECHO	74
CC-70	MASA BULKY INGUINAL	75
CC-71	MIASTENIA GRAVE REFRACTARIA. CUANDO CONCURRE LO RARO EN UNA RARA	77
CC-72	MIGRAÑA Y PARÁLISIS OCULOMOTORA RECURRENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO	80
CC-73	VARÓN DE 39 AÑOS CON DOLOR LUMBAR	81
CC-74	ABSCESOS ESPLÉNICOS EN PACIENTE VIH	82
CC-75	MUJER DE 44 AÑOS QUE INGRESA POR ANEMIA	83
CC-76	VARÓN DE 56 AÑOS CON DIPLOPIA, ATAXIA Y ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA	84
CC-77	ALTERACIONES EN EL ECG EN PACIENTE ATLETA	85
CC-78	PACIENTE DE 79 AÑOS CON DOLOR ABDOMINAL Y COLECCIONES INTRAABDOMINALES	86
CC-79	HOMBRE DE 27 AÑOS CON DISNEA PROGRESIVA Y DERRAME PERICÁRDICO	87
CC-81	INFILTRACIÓN GÁSTRICA DE TUMORES DE OTRO ORIGEN	88
CC-82	CARDIOMIOPATÍA INDUCIDA POR ESTRÉS. TAKOTSUBO-LIKE	90

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-6 SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO

J. Gómez Rubio¹, A. B. Bárcena Atalaya², L. Domínguez Hidalgo¹, J. A. Mira Escarti¹

¹Servicio de Medicina Interna, ²Servicio de Urgencias. Hospital de Valme, Sevilla, España.

Historia clínica. Anamnesis

Mujer de 17 años, estudiante, con hipotiroidismo subclínico, epilepsia generalizada y en estudio por Hematología por bicitopenia. Ingresa por astenia intensa y marcada palidez cutánea. Los días previos había presentado síntomas catarrales.

Exploración física

Palidez cutánea intensa. TA 213/112 mmHg. FC 103 spm. Exploración neurológica: deterioro cognitivo leve, indiferencia y alteración de la fluencia semántica. Resto de la exploración normal.

Pruebas complementarias

En la analítica: bilirrubina total 3.44 mg/dL, a expensas de la indirecta, LDH 856 mg/dL, creatinina 2.21 mg/dL, hemoglobina 5.9 g/dL, hematocrito 16.7 % y plaquetas 80.000 K/uL. Test de Coombs directo negativo. Disminución de C3, C4 y haptoglobina sérica. Marcadores de autoinmunidad y serología negativos. Frotis de sangre periférica: más del 4% de esquistocitos. Ecografía abdominal: riñones con aumento del espesor parenquimatoso sin dilatación de vías. RMN craneal: hiperintensidad de astas occipitales de ventrículos laterales sin ventriculomegalia (compatibles con proceso inflamatorio) y marcada atrofia cortical temporoparietal.

Diagnóstico diferencial

Con test de Coombs directo negativo se descarto origen inmune. La evolución aguda del cuadro y la ausencia de antecedentes familiares no orientaban a anemias hemolíticas congénitas. La presencia de esquistocitos en porcentaje aumentado (más del 1%) orientó a hemólisis mecánica, causadas por valvulopatías o prótesis valvulares (descartadas mediante ecocardiografía); por infecciones (serología negativa) y por microangiopatía trombótica, entre las que se incluyen la púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) y el síndrome hemolítico urémico (SHU), opciones más probables.

Evolución

La paciente presentó hipertensión refractaria y empeoramiento de la función renal que requirió traslado a UCI para terapia de reemplazo renal e inicio de plasmaféresis, inmunoglobulinas y ciclofosfamida. Tras control del cuadro inició tratamiento con eculizumab.

Prueba diagnóstica y diagnóstico final

Se solicitó actividad de la proteína ADAMTS 13 que fue normal y coprocultivo con resultado negativo (no se aisló *Escherichia coli* productora de toxina shiga). Tras descartar PTT y SHU típico, se llegó al diagnóstico final de SHU atípico (SHUa).

Discusión

El SHU es un trastorno de la microvasculatura caracterizado por la triada: anemia hemolítica no inmune, trombopenia e insuficiencia renal aguda con oligoanuria^(1,2). El daño endotelial en la microvasculatura glomerular da lugar a la formación de microtrombos que ocluyen los capilares. Los esquistocitos se producen por la rotura de eritrocitos al atravesar la microvasculatura ocluida y son característicos del SHU. Existen dos formas de SHU. El SHU clásico o típico (90%) se debe a una infección entérica por *Escherichia coli* productora de toxina Shiga. Cursa con dolor abdominal y diarrea y tiene buen pronóstico. El 10% restante presenta SHU atípico (SHUa), no asociado a diarrea. La lesión sobre la microvasculatura renal se debe a una disregulación de la vía alternativa del complemento determinada por alteraciones genéticas en más del 50% de los casos^(1,2). Es una enfermedad ultra-rara⁽²⁾. Afecta a niños y adultos jóvenes con similar distribución por sexos. Debuta de forma aguda aunque en un 20% de los casos lo hace progresivamente con anemia y trombopenia fluctuantes y función renal conservada. Pueden aparecer síntomas extrarrenales por afectación de la microvasculatura de otros órganos, siendo los más frecuentes los neurológicos (48%)⁽³⁾. Tiene peor pronóstico (10-15% mortalidad y más del 50% requiere diálisis). La terapia plasmática ha sido el tratamiento de elección durante años al disminuir la mortalidad, pero con tasas de recuperación inferiores al 50%. En 2011 se aprobó la indicación de eculizumab como tratamiento de primera línea al demostrar una mejoría de la función renal a largo plazo⁽⁴⁾. Es un anticuerpo monoclonal que inhibe fracción terminal del complemento bloqueando la formación del complejo de ataque de membrana.

Bibliografía

1. Laurence J. *Atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS): making the diagnosis. Clin Adv Hematol Oncol. 2012 Oct; 10(10 Suppl 17):1-12.*
2. Bu F, Borsa N, Gianluigi A, Smith RJ. *Familial atypical hemolytic uremic syndrome: a review of its genetic and clinical aspects. Clin Dev Immunol. 2012; 2012:370426.*
3. Gulleroglu K, Fidan K, Hançer VS, Bayraktci U, Baskin E, Soylemezoglu O. *Neurologic involvement in atypical hemolytic uremic syndrome and successful treatment with eculizumab. Pediatr Nephrol. 2013 May; 28(5):827-30.*
4. Giordano M, Castellano G, Messina G, Divella C, Bellantuono R, Puteo F, Colella V, Depalo T, Gesualdo L. *Preservation of renal function in atypical hemolytic uremic syndrome by eculizumab: a case report. Pediatrics. 2012 Nov; 130(5):e1385-8.*

CC-7 UNA ENFERMEDAD SISTÉMICA QUE SE DEFINE DURANTE EL EMBARAZO CON UNA COMPLICACIÓN ÓRGANO ESPECÍFICA

E. García Carús, D. Caravia Durán, S. de la Villa Martínez, H. Gómez. Rodríguez, A. Martínez Zapico, M. Fernández Almira, R. Gómez de la Torre, J. Díaz López.
Hospital Universitario Central de Asturias

Presentación

La afectación renal en el Sjögren (SJ) es inusual, más habitual es la afectación clínica latente (3-67%), como sucede en la acidosis tubular renal (ATR) con nefropatía tubulointersticial, ésta representa un síndrome clínico de acidosis metabólica causado por defecto de reabsorción tubular de bicarbonato y/o excreción renal de hidrogeniones a veces con diabetes insípida o síndrome de Fanconi. En las series es más frecuente encontrarlos con ATR tipo I que tipo II. Se presenta un caso de nefropatía intersticial y Sjögren primario con ATR tipo 2, desarrollada en el transcurso del embarazo. Las enfermedades reumáticas pueden producir prematuridad y siempre es importante descartar enfermedades graves como la pre eclampsia o el bloque cardíaco. La combinación de glucocorticoides e inmunosupresores mejora notablemente la función renal como sucede en esta ocasión.

Caso clínico

Mujer de 25 años a seguimiento por la Unidad de Sistémicas desde 2004 a los 14 años, es remitida por su médico de atención primaria por presentar lesiones cutáneas periungueales y en pulpejos de manos y pies, eritema malar en alas de mariposa, refiere síndrome seco, artralgias sin artritis de interfalángicas distales, leucopenia sin linfopenia. ANAS 1/2560 patrón moteado, anti ENAS: + anti SSA/Ro60 y Ro 52 y SSB, factor reumatoide: 650 kU/L, hipergammaglobulinemia policlonal, test de Schirmer 10 mm, realizándose biopsia de glándula salivar: Sialoadenitis crónica grado IV (más de dos infiltrados inflamatorios), siendo diagnosticada de SJ secundario a Lupus eritematoso sistémico, al no cumplir criterios suficientes de SJ primario. Es tratada con hidroxiquina (HCQ) 200mg/24h, con buena evolución clínica. En 2010 primer embarazo, recién nacido con lupus neonatal cutáneo transitorio, sin bloqueo cardíaco, en la revisión postparto: creatinina (Cr): 1.2 mg/ dl. En 2012 la paciente vuelve a quedar embarazada, sin mantener tratamiento de fondo con HCQ, suspendida por la paciente (al revisar la bibliografía la HCQ junto con Azatrina y corticoides son permitidos en el embarazo), con deterioro de función renal desde semana 14 con FGE de 55 ml/mín, proteinuria en rango no nefrótico e isostenuria sin HTA. 20 semana de gestación, amenaza de parto prematuro, niveles de complemento y anti DNA: normales sin bloqueo cardíaco neonatal. Últimas semanas de embarazo FG: 46 ml/min, Cr: 1.4 mg/dl, leucocituria moderada, sin hematuria, proteinuria: 0.17-0.24 g/L, sin HTA ni otra clínica de pre eclampsia. Isostenuria, pH en orina 5.5, caliemia 4 mEq/L y HCO₃ 17 mmoles/l, una FE de Na >1, K en orina 80 mml/24h, glucosuria, fosfaturia y uricosuria normales, aumento de la eliminación de alfa 1 microglobulina, y ecografía con signos compatible con el embarazo, siendo diagnosticada de acidosis tubular tipo II oligosintomática. Se decide realizar biopsia renal 2 meses después del parto que evidencia un infiltrado inflamatorio con linfocitos y plasmáticas en intersticio, fibrosis focal intersticio-tubular, sin expresión inmunohistoquímica, por nefropatía intersticial. Iniciando tratamiento de inducción con glucocorticoides a dosis de inicio: 0.5 mg/Kg y Azatioprina: 1.5 mg/kg ajustada a TPMT. En nueva visita acude por parotidomegalia recurrente y caries dentales, con gammagrafía parotídea con ausencia del trazador, y un Test de Schirmer menor de 6 mm, diagnosticándose de SJ primario al cumplir 6 criterios del Consenso Europeo-Americano para diagnóstico de SJ, y nefropatía que como se describe en la bibliografía es silente, predominante sobre la glomerular y asociado con ATR tipo II. Con el tratamiento instaurado se logró la estabilidad de la enfermedad sistémica y del FG.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-8 NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO CON NEUMOPERICARDIO

R. Díez Angulo¹, E. Aldea Molina², R. Díez Angulo³, J. Gomes Martín¹, S. Isasi de Isasmendi¹

¹Residente de Medicina Interna, ²Adjunta de Urgencias, Hospital Royo Villanova. Zaragoza

³Adjunta de Hematología. Complejo Asistencial de Navarra

Datos de interés

El neumomediastino espontáneo es una patología poco frecuente, generalmente benigna y autolimitada, desencadenada principalmente en crisis de broncoespasmo y por maniobras de inspiración o espiración forzadas, como puede ser el consumo de drogas ilícitas por inhalación.

Caso clínico. Antecedentes personales

Se trata de una mujer de 19 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes de interés. Fumadora activa de 3-4 cigarrillos/día y consumo ocasional drogas diseño.

Historia clínica

Acude a urgencias por dolor cervical y odinofagia, siendo triada con un nivel IV a su ingreso. La paciente contaba el inicio del dolor hacía dos horas, de carácter progresivo, desde región submaxilar hasta área precordial, con sensación disneica, odinofagia y otalgia exacerbada con los movimientos respiratorios. Negaba traumatismo previo. Relataba que había estado trabajando como camarera la noche previa y había realizado consumo de drogas de diseño (Cristal y Cocaína). También describía dos vómitos la tarde anterior mientras jugaba al fútbol.

Exploración física

Temperatura 36^o9, tensión arterial 127/ 66, Frecuencia cardíaca 100 latidos por minuto, Saturación de oxígeno 100%. Consciente. Orientada. Normocoloreada. Normohidratada. Ansiosa. Taquipneica. Otoscopia: normal. Orofaringe: normal. No adenopatías submaxilares ni supraclaviculares. Tiroides de tamaño y morfología normal. Edema moderado desde región submaxilar a área precordial. Dolor a la palpación con crepitación cervical y supraclavicular bilateral. Rigidez cervical con movilidad limitada por dolor intenso. Auscultación cardíaca: rítmica sin soplos. Auscultación pulmonar: normal. Abdomen: blando, no doloroso, peristaltismo presente. Extremidades: sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

Pruebas complementarias

Análisis de sangre: normal. Electrocardiograma: sin alteraciones. Radiografía tórax: Enfisema subcutáneo supraclavicular bilateral e infraaxilar izquierdo. Probable neumomediastino con neumopericardio. Se descarta neumotórax. Tomografía computarizada Cerviño-torácica: neumomediastino con extensión cervical, con aire a nivel prevertebral y rodeando estructuras vasculares de cuello. A nivel torácico, existe aire rodeando troncos supra-aórticos, cayado, periesofágico y neumopericardio. Enfisema celular subcutáneo cervical, en ambos huecos supraclaviculares y en axila izquierda. No neumotórax ni derrame pleural. Parenquima pulmonar correctamente neumatizado, sin hallazgos significativos. Estructuras mediastínicas, sin alteraciones. Tránsito con gastrografín: Esófago de morfología y funcionalismo normales. No extravasación del contraste.

Diagnóstico diferencial en Urgencias

Pericarditis: Da un dolor torácico pleurítico, con disminución de los ruidos cardíacos y alteraciones electrocardiográficas similares. Perforación esofágica espontánea (Síndrome de Boerhaave): Dolor torácico y enfisema subcutáneo similar, pero suele haber signos de Shock y derrame pleural izquierdo.

Evolución

La paciente recibió tratamiento con analgesia, con escasa mejoría de la sintomatología. Una vez obtenido el informe radiológico y la confirmación diagnóstica de neumomediastino con neumopericardio, se contacta con cirugía torácica del hospital de referencia, indicando descartar una rotura esofágica por el antecedente de vómitos, por lo que se realiza tránsito esofágico con gastrografín sin objetivarse patología esofágica, por lo que nos ponemos de nuevo en contacto con cirugía torácica para realizar el traslado a dicho hospital. La paciente permanece ingresada durante 24 horas, con analgesia y reposo, repitiéndose la radiografía de tórax al día siguiente, con escasa mejoría radiológica, pero buena evolución clínica de la sintomatología, por lo que se procede al alta hospitalaria, para seguimiento y control a los cinco días en consultas externas de cirugía torácica.

Diagnóstico final

Neumomediastino espontáneo con Neumopericardio

Discusión

El neumomediastino, también conocido como enfisema mediastínico ó Síndrome de Hamman es la presencia de aire u otro gas en el mediastino. Puede ser clasificado en espontáneo (SPM) o traumático, causado por un traumatismo cerrado o penetrante o por una lesión yatrogénica como las producidas tras ventilación mecánica. La incidencia real es desconocida ya que muchos pacientes no consultan, pero es en general poco frecuente, constituyendo aproximadamente el 0,005% de las urgencias hospitalarias atendidas en un año. Es más común en recién nacidos,

secundario a maniobras de resucitación cardiopulmonar. Hay un pico inicial en la infancia tardía y niñez temprana, debido a la alta prevalencia de infecciones respiratorias. Hay un segundo pico de prevalencia durante la adolescencia, especialmente en varones altos y delgados. El neumomediastino secundario, es más frecuente encontrarlo en varones de más de 40 años con antecedentes de enfermedad pulmonar obstructiva crónica. En cuanto a la patogenia, el aire puede alcanzar el mediastino por 3 vías: 1) Neumotórax con rotura de la pleura mediastínica, y entrada del aire al mediastino (ventilación mecánica) 2) Por aumento de la presión intraalveolar, con rotura de los alvéolos terminales y disección del aire liberado en el espacio perivasculoso con salida al mediastino a través del hilio (crisis de tos o broncoespasmo) 3) Rotura traqueobronquial o esofágica secundario a traumatismos torácicos o vómitos. El movimiento del aire en el tejido celular subcutáneo evita la acumulación de presión en el mediastino. Raramente la presión se acumula en mediastino ocasionando un neumomediastino a tensión. El aire puede entrar en el pericardio y producirán taponamiento pericárdico. En la mayoría de los casos, existe un desencadenante, el más frecuente es la crisis aguda de asma. También pueden ser secundarios a maniobras Valsalva (actividad física intensa y mantenida, tos, inhalación de drogas), vómitos incoercibles con rotura esofágica, infecciones respiratorias, cetoacidosis diabética, inhalación de cuerpo extraño, extracción dentaria, inflar globos, y barotrauma. Un estudio descriptivo reciente, asocia el consumo de drogas ilícitas como la cocaína como desencadenante del cuadro clínico y evolución más desfavorable, por lo que pensamos que en el caso referido fuera el que ocasionara el cuadro, acompañado de la actividad física intensa y sostenida de permanecer trabajando toda la noche. La clínica que refería la paciente era sobre todo dolor de cuello y odinofagia. En una revisión sobre mediastino espontáneo, los síntomas de presentación más frecuentes fueron: dolor torácico, disnea, odinofagia, tos, enfisema subcutáneo, dolor en el cuello. Es importante preguntar al hacer la historia clínica por los factores predisponentes (asma, vómitos repetidos, tos vigorosa o traumatismo) y por el antecedente de consumo de drogas por inhalación y alucinógenas ya que además pueden causar una extraordinaria y sostenida actividad física. El examen físico puede ser normal en el 30 % de los casos. Los signos sugestivos de neumomediastino son: enfisema subcutáneo, pulso paradójico y el signo de Hamman (crepitación a la auscultación en el área esternal, sincrónica con el latido cardíaco). En caso de neumomediastino a tensión, podría existir cianosis con distensión de venas cervicales por compromiso del retorno venoso. La radiografía de tórax es la técnica diagnóstica de elección. Los signos radiográficos que debemos identificar son: a) Aire separando estructuras, más visibles en el lado izquierdo sobre la silueta cardíaca y en la proyección lateral remarcando el arco aórtico, las arterias pulmonares y bronquios principales. b) Acumulación de gas subesternal, pericardio y el Signo de la V de Naclerio que son líneas aéreas que disecan los planos fasciales a lo largo de la aorta, delineando el borde lateral izquierdo del mediastino inferior (rama vertical de la V) y el aire entre la pleura parietal y la porción medial del hemidiafragma izquierdo (rama horizontal oblicua de la V), formando la típica configuración en V. Otras evidencias radiológicas indirectas son el enfisema subcutáneo cervical y torácico, neumopericardio, neumoperitoneo (si neumotórax asociado) y derrame pleural izquierdo, que puede indicar perforación esofágica. La tomografía computarizada es más sensible que la radiografía simple de tórax en la detección de SPM pero debe reservarse para la evaluación de sospecha de enfermedad pulmonar subyacente. En el electrocardiograma puede verse una elevación de la onda ST, con inversión de la onda T y desviación del eje hacia la izquierda o la derecha debido a la rotación cardíaca o desplazamiento del corazón por el aire mediastinal). La esofagografía con contraste hidrosoluble habría que realizarla si se sospecha rotura esofágica. En la analítica, podremos ver aumento de los reactantes de fase aguda como neutrofilia y un incremento de la Proteína C-reactiva. El curso clínico es benigno y autolimitado en el tiempo en la mayoría de los casos y su manejo es conservador con analgesia y reposo, evitando las maniobras que aumentan la presión pulmonar (Valsalva, espirometría). El oxígeno a alta concentración sólo es necesario en pacientes con síntomas graves. En caso de neumomediastino masivo o a tensión habría que realizar drenaje torácico.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-9 EN LA ACTUALIDAD NO TODO ES DIABETES MELLITUS

C. Leyva Prado, F. J. Carrasco Sánchez, A. Hidalgo Jiménez, R. Delgado Villa, M. Aguayo Canela
Servicio de Medicina Interna Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Antecedentes familiares

Padre: infarto agudo de miocardio (IAM). Abuela y madre: hipoacusia sensorial y diabetes. Hermano: hipoacusia sensorial. Hijo: síndrome Wolff-Parkinson-White (WPW) e hipoacusia sensorial. Hija: hipoacusia sensorial.

Antecedentes personales

Mujer, 51 años, diabetes mellitus tipo 2 (DM2) hace 10 años, tratamiento con biguadinas, hipoacusia sensorial, sin hábitos tóxicos.

Historia actual

Acude por astenia, disnea de pequeños esfuerzos, ortopnea y tos seca.

Exploración física

Eupneica, tensión arterial (TA) 112/72 mmHg, frecuencia cardiaca (FC) 106 latidos/ minuto (lpm), rítmica sin soplos, saturación de oxígeno (SatO₂) 94% con gafas nasales a 2 litros/minuto, glucemia 269 mg/dl, índice de masa corporal (IMC) 16.6 Kg/m², ingurgitación yugular, crepitantes pulmonares bibasales; abdomen: escaso panículo adiposo; hipoacusia sensorial bilateral; miembros inferiores: edema sin fovea.

Datos complementarios y/o procedimientos diagnósticos

DM2 en tratamiento con metformina, controles inadecuados de glucemia, hemoglobina glicosilada (HbA_{1c}) 8%, fenotipo discordante con la mayoría de pacientes diabéticos, en relación a su IMC tan baja. La hipoacusia presente en varios familiares (madre, hermano e hijos) además clínica de insuficiencia cardiaca izquierda hace sospechar de miocardiopatía dilatada (MioD)⁶, que para su diagnóstico, requiere la confirmación de disfunción sistólica. Ésta se presenta en diabéticos con lesiones coronarias graves e infartos de miocardio. Es difícil distinguirla de miocardiopatía idiopática sin la ayuda de coronariografía. En Urgencias: hemoglobina (Hb) 9.7 g/dl, Hematocrito (Hto) 31%, Volumen corpuscular medio (VCM) 85 fl. tiempo de protrombina (TP) 0.97, tiempo de tromboplastina (TTPA) 1.06. glucemia 250 mg/dl, pro BNP 3072 U/L, ácido láctico 91 mg/dl muy elevado, filtrado glomerular estimado por la fórmula (MDRD) 77ml/min, sistemático orina: índice albumina/creatinina 59.4 mg/gCreat., gasometría arterial inicial: pH 7.44, pCO₂ 26 mmHg, pO₂ 87 mmHg, HCO₃ 17.7 mmol/L, ácido láctico 8.2 mmol/L. Electrocardiograma (EKG): ritmo sinusal a 120 lpm, eje eléctrico normal, sin alteraciones agudas de la repolarización. Radiografía tórax: índice cardiorácico elevado y edema intersticial. Inicia tratamiento: oxígeno en gafas nasales, diurético de asa, inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina (IECAS), betabloqueantes y espirinolactona. En Medicina Interna: ecocardiografía urgente: FEVI 24%, severamente deprimida, hipoquinesia generalizada. Llenado ventricular con patrón restrictivo. Ventrículo izquierdo (VI) mínimamente dilatado, diámetro telediastólico del ventrículo izquierdo (DTDVI) 52 mm, Insuficiencia mitral moderada. Fracción de eyección del ventrículo derecho (FEVD) ligeramente deprimida con gradiente ventrículo derecho-aurícula derecha (VD-AD) de 29 mmHg sin datos de hipertensión pulmonar (HTP). Coronariografía: dominancia derecha; arterias coronarias sin lesiones. Importante mejoría desde instauración del tratamiento, ocasionalmente con hipotensión secundaria a mala tolerancia a betabloqueantes. Tras los estudios realizados la presencia de sordera familiar, DM2, MioD de etiología no isquémica acidosis metabólica compensada con láctico elevado con dos determinaciones independientes y bajo (IMC) podría explicarse en el contexto de una mutación del ácido desoxirribonucleico (ADN) mitocondrial, clasificado como mutación (A3243G). Se extrae ADN por sangre periférica amplificándose el ADN mitocondrial entre nucleótidos (3029-3456) detectando heteroplasmia de la mutación A3243G.

Diagnóstico

Diabetes mitocondrial, miocardiopatía dilatada y disfunción sistólica severa.

Actitud terapéutica

Por complejidad diagnóstica, se considera a la coenzima Q (CoQ) 50 mg vía oral/12 horas como alternativa, al participar en la respiración mitocondrial liberando energía en su remodelación; ivabradina 5 mg /12 horas para mantener una (FC) entre 66-70 lpm; diuréticos de asa; betabloqueantes; espirinolactona; IECAS; insulina de acción lenta para controlar glucemia con disminución de la HbA_{1c}, ya que la insulina ha demostrado ser el medicamento de elección en esta patología y en enfermedades asociadas a errores genéticos ligados al metabolismo mitocondrial.⁴

Discusión

Citopatías mitocondriales constituyen un déficit en producir energía celular, mediante complejos multienzimáticos en la membrana mitocondrial. Existen gran cantidad de citopatías causadas por mutaciones del ADN; la más conocida es el síndrome de MELAS (Mitochondrial Encephalomyopathy, Lactic acidosis, Stroke-like episodes)^{5,6,7}. La herencia mitocondrial es de origen materno. Así, una mujer portadora, transmitiría esta mutación a toda su progenie, pero sólo sus hijas padecerán y transmitirán esta mutación a sus hijos⁸. En nuestro caso la acidosis metabólica está asociada con la (DMit). El uso de metformina está contraindicado porque no controla la glucemia y podría provocar progresión de las

lesiones. Este es un medicamento utilizado como primer escalón para el control de la (DM2), pero no debería utilizarse sin antes realizar una gasometría venosa para descartar acidosis y si es positiva optar por insulina, la cual, cuenta con buenos márgenes terapéuticos, pocas limitaciones, efectiva corrección, control y manejo de la hiperglucemia en la mayoría de diabéticos incluidos aquellos con alteraciones genéticas como el nuestro.

Bibliografía

1. Schapira AH. *Lancet*. 2012 May 12; 379(9828):1825-34. doi: 10.1016/S0140-6736(11)61305-6. Epub 2012 Apr 5. Review.
2. de Wit HM, Westeneng HJ, van Engelen BG, Mudde AH. *Neth J Med*. 2012 Dec;70(10):460-2
3. Donovan LE, Severin NE. *Maternally inherited diabetes and deafness in a North American kindred: tips for making the diagnosis and review of unique management issues*. *J Clin Endocrinol Metab*. 2006 Dec; 91(12):4737-42. Epub 2006 Oct 3.
4. Malfatti E, Laforêt P, Jardel C, Stojkovic T, Behin A, Eymard B, Lombès A, Benmalek A, Bécane HM, Berber N, Meune C, Duboc D, Wahbi K. *Neurology*. 2013 Jan 1; 80(1):100-5. doi: 10.1212/WNL.0b013e31827b1a2f. Epub 2012 Dec 12.
5. Cardaioli E, Malfatti E, Da Pozzo P, Gallus GN, Carluccio MA, Rufa A, Volpi N, Dotti MT, Federico A. *Progressive mitochondrial myopathy, deafness, and sporadic seizures associated with a novel mutation in the mitochondrial tRNASer (AGY) gene*. *J Neurol Sci*. 2011 Apr 15; 303(1-2):142-5. doi: 10.1016/j.jns.2010.12.020. Epub 2011 Jan 22.
6. Gil-Ortega I, Carlos Kaski J. *[Diabetic miocardiopathy]*. *Med Clin (Barc)*. 2006 Oct 21;127(15):584-94. Review. Spanish.
7. Vivero RJ, Ouyang X, Kim YG, Liu W, Du L, Yan D, Liu XZ. *Audiologic and Genetic Features of the A3243G mtDNA Mutation Genet Test Mol Biomarkers*. 2013 Mar 11.

CC-10 VARÓN DE 41 AÑOS CON ÚLCERA DE TÓRPIDA EVOLUCIÓN EN EL PIE DERECHO

R. Ortiz Regalón, M. López Cano

Servicio de Medicina Interna. Hospital Madrid Sanchinarro. Pozuelo de Alarcón (Madrid)

Motivo de consulta

Úlcera de evolución tórpida en pie derecho.

Antecedentes

Sin antecedentes personales de interés, excepto ser fumador de 20 cigarros/día desde los 18 años, sin factores de riesgo cardiovascular añadidos.

Historia clínica

Varón de 41 años consulta por úlceras en primer dedo y base del quinto metatarsiano derechos de 2 meses de evolución, las lesiones han progresado en las últimas semanas. No antecedentes de traumatismo previo. No ha presentado fiebre ni clínica de bacteriemia. Refiere que las úlceras desprenden mal olor. Presenta impotencia funcional y claudicación en miembro inferior derecho. Sigue tratamiento farmacológico con antibióticos tópicos, Amoxicilina y Doxiciclina oral desde hace 6 semanas.

Exploración física

Normotenso. Afebril. Exploración cardiopulmonar y abdominal sin hallazgos. Extremidades sin alteraciones salvo en el pie derecho; 2 lesiones ulcerosas húmedas, en primer dedo y base del quinto metatarsiano. Pulsos pedios bilaterales débiles, no se palpaban nódulos ni cordones venosos. No tiene traumatismo ni deformidad de la extremidad. Exploración neurológica sin focalidad, sin datos de neuropatía.

Diagnóstico diferencial

Enfermedad infecciosa cutánea. Osteomielitis. Enfermedad metabólica. Enfermedad hematológica (anemia falciforme, anemia de Cooley, esferocitosis, crioglobulinemia). Enfermedad de Buerger. Enfermedad ateroembólica. Síndrome antifosfolípido. Consumo de tóxicos

Pruebas complementarias

Cultivos en profundidad negativos. Gammagrafía ósea sin datos de osteomielitis. Analítica: Hemograma y coagulación normal. VSG 25, PCR 23 Anticardiolipina negativo. Sedimento urinario normal. Tóxicos negativos. Autoinmunidad negativa (ANAs, ANCA, DNA, Anticicl7, C3 y C4, FR). EKG y RX DE TORAX normal, Eco Doppler: oclusión distal de arteria poplítea miembro inferior derecho. Ecocardiografías sin evidencia de endocarditis ni foco embolígeno. Angio TC: Stop brusco a nivel de la arteria poplítea derecha, con recanalización a través de colaterales.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

Prueba complementaria definitiva

Arteriografía con Stop en AMBAS arterias poplíteas, sin arterosclerosis, sin trombos, sin aneurismas, con imágenes de arterias colaterales en sacacorchos.

Diagnóstico

Tromboangeítis obliterante. Infección de partes blandas.

Evolución

Tras 6 días de ingreso con A.A.S 100, Ciprofloxacino 750/cada 8h, Lenezolid cada 12h y la abstinencia absoluta al tabaco mejoró considerablemente.

Discusión

La enfermedad de Buerger o tromboangeítis obliterante es una rara enfermedad (6/10.000 personas), la mayoría son varones jóvenes entre 40-50 años. Es una enfermedad vascular no aterosclerótica y segmentaria de arterias de medio y pequeño calibre. La presentación clínica más frecuente es la claudicación intermitente y, si la isquemia es severa puede dar lugar a úlceras. El diagnóstico anatomopatológico es poco específico y comparte histología con otras vasculitis, por lo que rara vez se recurre a él. Con la clínica y la angiografía es suficiente para el diagnóstico. La única medida efectiva para detener la evolución de la enfermedad, y mejorar el pronóstico es la supresión total y definitiva del tabaco, pero el pronóstico es desalentador incluso en los que abandonan el tabaco. En casos graves se hacen derivaciones de vasos de mayor calibre pero si fracasa esta medida puede ser necesaria la amputación.

C-11 VARÓN DE 41 AÑOS CON SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO Y CUADRO FEBRIL

L. Martínez Martínez¹, M. Romero Correa¹, Á. Domínguez Castellanos²

¹Unidad de Gestión Clínica de Medicina Interna, ²Unidad de Gestión Clínica de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Historia clínica. Anamnesis

Varón de 41 años, trabajador de la construcción, fumador ocasional con sobrepeso grado II, sin otros antecedentes familiares o personales de interés. Intervenido de fístula anal hace 10 años. No alergias medicamentosas conocidas. Acude a urgencias por cuadro febril de una semana de evolución, de hasta 40°C junto con escalofríos que cede parcialmente a paracetamol y malestar general siendo dado de alta con juicio clínico de cuadro vírico. Reingresa una semana después por cuadro de disminución del nivel de consciencia con pérdida de conocimiento de segundos de duración recuperada de forma espontánea, sin movimientos tónico-clónicos ni pérdida de control de esfínteres, junto con persistencia del cuadro febril. En la anamnesis dirigida por órganos y aparatos, el paciente niega sintomatología cardiorrespiratoria, abdominal, genito-urinaria, osteoarticular o cutánea. El paciente vivía en ambiente urbano, negaba la realización de viajes recientes ni contacto con animales.

Exploración física

Tª: 38.5°C; TA: 130/76; 110 lpm. SatO2: 98%. El paciente presentaba buen estado general, se encontraba consciente, orientado, bien hidratado y perfundido. Adecuada tolerancia al decúbito, eupneico a la conversación. No se apreciaban adenopatías laterocervicales, supraclaviculares, axilares o inguinales. No presentaba nódulos tiroideos ni bocio. Orofaringe normal. No lesiones cutáneas. La auscultación cardiorrespiratoria mostró corazón rítmico a 110 lpm, tonos apagados, sin soplos ni extratonos con disminución de murmullo vesicular en bases, resto conservado. El abdomen mostraba aspecto globuloso, era blando y depresible a la palpación, sin masas ni megalias, con molestias difusas en hipogastrio. Blumberg negativo y Murphy negativo. Puñopercusión renal bilateral negativa. No edemas en miembros inferiores, con pulsos pedios conservados y simétricos. A la exploración neurológica presentaba pupilas isocóricas, normorreactivas. Movimientos oculares conservados. Pares craneales conservados. No pérdida de fuerza ni sensibilidad. No signos meníngeos. No focalidad neurológica. Marcha estable. No disimetría ni disidiadococinesia. No lesiones cutáneas.

Pruebas complementarias

En urgencias se extrajo analítica urgente con hemograma sin alteraciones en la serie roja, con leucocitos 23.300 (92% PMN; neutrófilos absolutos: 21.020) y plaquetas normales. En la bioquímica presentaba urea de 34 mg/dl con creatinina de 1,6 mg/dl. Los iones eran normales. Destaca una bilirrubina total de 1.5 mg/dl con elevación moderada de transaminasas (GOT: 75 U/L y GPT: 108 U/L) con PCR de 214 mg/l. La coagulación era normal. Se realizó sedimento de orina con 15-30 leucocitos/campo y nitritos positivos. En la radiografía de tórax destacaba una silueta cardiomedial en el límite superior de la normalidad, sin condensaciones neumónicas. Se completó estudio con ecografía abdominal que no muestra alteraciones de interés. Se solicitaron hemocultivos seriados y urocultivos y se inició antibioterapia de forma empírica con Amoxicilina/Clavulánico 875/125 mg/dl.

Diagnostico diferencial

Nos encontramos ante un paciente que presenta cuadro febril de aproximadamente dos semanas de evolución de hasta 40°C, de predominio vespertino, junto con síndrome confusional asociado a la fiebre, taquicardia, deterioro de la función renal, y elevación de reactantes de fase aguda, por lo que podemos afirmar que estamos ante un cuadro de sepsis grave de posibles focos primarios: - De origen urinario: el paciente presenta molestias en hipogastrio con sedimento de orina patológico, que podrían justificar el cuadro clínico. - De origen abdominal: a pesar de que se realiza ecografía abdominal que resulta normal, nuestro paciente presenta sobrepeso grado II, por lo que la rentabilidad de la ecografía desciende, sin poder descartar foco infeccioso a ese nivel. Menos probables parecen el origen cardiovascular o neurológico, dada la ausencia de hallazgos patológicos a la exploración física.

Evolución

El paciente ingresó en planta, persistiendo el cuadro febril pese a antibioterapia, de predominio vespertino, de hasta 39.5°C. Se recibieron hemocultivos provisionales donde se informaba del crecimiento de un bacilo gram-negativo pendiente de identificación, con urocultivo negativo. Dada la alta sospecha de foco intraabdominal se solicitó TAC abdomen con contraste intravenoso donde se objetivó una lesión hipodensa mal definida, posiblemente multiseptada en segmentos VI y VII hepáticos con eje craneocaudal de 8,6 cm aproximadamente sin alteraciones de la vía biliar. Se aumentó la dosis de Amoxicilina/Clavulánico 2 gramos cada 8 horas. A los 5 días se informa de crecimiento en hemocultivos de *Bacteroides fragilis*. Clínicamente, el paciente se mantuvo con febrícula pese a antibioterapia dirigida, por lo que se decidió junto con radiología intervencionista drenaje percutáneo con control radiológico para evacuar el absceso hepático. Tras el procedimiento, los parámetros inflamatorios descienden y la fiebre desaparece finalmente. Asimismo, tras hidratación intensiva, la función renal se normaliza. A los 10 días se realizó nuevo estudio radiológico para ver evolución de la lesión, con disminución del eje cráneo-caudal, permitiendo la retirada del drenaje sin complicaciones. El paciente se mantuvo estable desde el punto de vista hemodinámico, siendo dado de alta con antibioterapia oral (Amoxicilina/Clavulánico 875/125 mg cada 8 horas oral durante 6 semanas completas) con revisión en consultas externas a la finalización del ciclo antibiótico. A los 30 días del alta médica, el paciente volvió a consultar en el servicio de Urgencias por y dolor abdominal de 3 días de evolución, localizado en hipogastrio, intermitente, acompañado de fiebre de hasta 39°C. El paciente no refería molestias urinarias ni otra sintomatología. A la exploración, presentaba dolor selectivo a la palpación en hipogastrio y fosa ilíaca izquierda sin signos de peritonismo con ruidos hidroaéreos presentes. Dados los antecedentes del paciente se solicitó de forma urgente TAC abdomen con contraste donde se objetivó diverticulitis aguda con absceso en pared. El paciente es intervenido de forma urgente, sin complicaciones inmediatas.

Diagnóstico final

- Sepsis grave de origen abdominal: absceso hepático por *Bacteroides fragilis* drenado de forma percutánea. - Diverticulitis aguda con absceso de pared. - Insuficiencia renal de origen prerrenal resuelta en el contexto de sepsis grave.

Discusión

Las infecciones intraabdominales suelen desarrollarse tras la pérdida de la barrera anatómica normal, consecuencia de una posible perforación (divertículos, apéndice, úlceras), por debilidad de la pared abdominal (isquemia intestinal, tumores) o por procesos inflamatorios (enfermedad inflamatoria intestinal, pancreatitis). Suelen evolucionar bien hacia peritonitis secundarias o bien mediante la formación de abscesos. Los abscesos abdominales más frecuentes son los intraperitoneales (75%) frente al 25% que suponen los abscesos viscerales; de estos, los abscesos hepáticos son los más frecuentes, suponiendo hasta el 50%. Los abscesos hepáticos piógenos tienen una incidencia anual de 2.3 casos/100.000 habitantes, siendo más frecuentes en hombres que en mujeres (3.3/1.3 por 100.000 habitantes). Como factores de riesgo para su desarrollo encontramos la diabetes (formación de abscesos criptogénicos), los trastornos de la vía biliar o páncreas, el trasplante hepático, las inmunodeficiencias o la anemia falciforme.

El origen biliar es el más frecuente (40%-60%) ya sea por infección de la vía biliar, obstrucción al drenaje biliar o por presencia de tumores malignos permitiendo la difusión bacteriana intraparenquimatosa; seguido de la siembra a través de la vena porta (25%), la diseminación hematógena (20%) la formación de abscesos por contigüidad (tras traumatismos, cirugía, estudios endoscópicos). En un 20% de los casos no se encuentra el origen. La localización de los abscesos suelen localizarse en los lóbulos hepáticos derechos hasta en un 65% de los casos, debido a la especial vascularización del hígado. Desde del punto de vista microbiológico, pueden estar causados por microorganismos entéricos facultativos (*E. coli*, *Klebsiella*, *Enterobacter*, *Streptococcus grupo viridans*, *Enterococo faecalis*) o bien por microorganismos anaerobios (subestimados por dificultad para el cultivo), como en el caso que nos ocupa. En muchos casos, son abscesos de origen polimicrobiano. Para su diagnóstico, nos basamos en estudios de laboratorio (Leucocitosis con neutrofilia, elevación de bilirrubina, fosfatasa alcalina y enzimas hepáticas) y estudios de imagen: ecografía abdominal (indicada para valoración de hipocondrio derecho, TAC de abdomen (visualizamos una imagen hipodensa con edema alrededor) y RMN de abdomen (para diferenciar abscesos de masas hepáticas en caso de duda

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

diagnóstica). El tratamiento esta basado en la antibioterapia empírica hasta obtención de hemocultivos con Amoxicilina/clavulánico 2gr/125 mg cada 6-8 horas vía intravenosa (levofloxacino 500 mg cada 24 horas + metronidazol 500 mg cada 8 horas en pacientes alérgicos a penicilina) durante 4-6 semanas. El drenaje percutáneo está indicado en abscesos únicos, accesibles, de hasta 7-8 cms. Se optara por cirugía si el absceso se encuentra loculado, hay múltiples abscesos o el tamaño es superior a 8 cms. La sepsis grave, con mala evolución pese a tratamiento médico intensivo, será indicación de tratamiento quirúrgico, independientemente de su tamaño. El pronóstico estará marcado por la necesidad de drenaje quirúrgico, la malignidad de la lesión y en el caso de las infecciones por anaerobios, conllevando una mortalidad que oscila entre el 2% y el 15%.

¿Qué aporta el caso?

El interés de este caso radica en la evolución del paciente, presentando un absceso intraabdominal visceral en hígado en el contexto de cuadro febril y posteriormente diverticulitis que precisó intervención quirúrgica a los 30 días del diagnóstico; identificándose antes el foco secundario (absceso hepático) que el primario (diverticulitis).

CC-12 ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES ATÍPICA CON AFECTACIÓN MESENTÉRICA Y ESPERMÁTICA

E. Costa Juan, J. A. González Nieto
Hospital Can Misses (Ibiza)

Presentación

La Arteritis de Células Gigantes (ACG), también llamada arteritis de la temporal, arteritis craneal o enfermedad de Horton, es una vasculitis caracterizada por inflamación granulomatosa de la pared de arterias de mediano y gran calibre que predomina en sexo femenino (2-3:1) y en personas de origen caucásico, siendo infrecuente en asiáticos y raza negra. Su incidencia aumenta progresivamente a partir de los 50 años y su etiología es desconocida. Los hallazgos de laboratorio son inespecíficos, pudiéndose observar elevación de la VSG y la PCR, trombocitosis y anemia normocítica normocrómica. La alteración de la función hepática, en particular la elevación de la fosfatasa alcalina, se puede observar hasta en el 50 % de los casos. Las pruebas de imagen (ecografía, TC, RMN y PET) permiten evaluar la inflamación de la pared de los grandes vasos, mientras que la angiografía convencional detecta modificaciones de la luz vascular. Sin embargo, la prueba de referencia para el diagnóstico es la biopsia de la arteria temporal. La mayor expresividad clínica de esta patología se debe a la afectación de ramas de la carótida, siendo la cefalea el síntoma más frecuente. La mayoría de pacientes presentan también síntomas sistémicos y también son frecuentes la claudicación mandibular, las anomalías de la arteria temporal (dolor a la palpación, disminución o pérdida del pulso, arteria engrosada o nodular), los síntomas neurológicos y el desarrollo de polimialgia reumática. La pérdida visual permanente unilateral o bilateral es una de las complicaciones más graves^{1,2}. Los glucocorticoides sistémicos son el tratamiento de elección, ya que suprimen rápidamente los síntomas y previenen las complicaciones isquémicas, y en los últimos años se ha demostrado la utilidad del Metotrexate como terapia ahorradora de corticoides³. En aproximadamente 8% de los casos los síntomas no son los clásicamente descritos⁴. Presentamos a continuación un caso de ACG atípica con afectación aórtica, mesentérica y espermática.

Caso clínico

Varón de 71 años fumador de 10 cigarrillos al día, con hipertensión arterial de 10 años de evolución y diabetes mellitus en tratamiento con insulina desde hacía 2 años, que consulta por dolor en la región inguino-escrotal izquierda. A la exploración física se palpa un cordón espermático indurado y con sensación de nudos intermitentes a lo largo de su trayecto. Se realizó una ecografía que mostró una imagen de 2 cm de diámetro mayor a nivel del conducto inguinal izquierdo que parecía extenderse hasta el testículo, cuyo contenido mostraba pequeños vasos y una estructura en morfología de diana de 7 mm. Se realizó cirugía programada con exéresis de una masa pétreo localizada en el conducto espermático que no estaba adherida a vasos testiculares. La anatomía patológica de la masa resultó compatible con Vasculitis de Células Gigantes, por lo que se remitió a la unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas para completar el estudio. En la anamnesis destacaba únicamente astenia y ligera disminución del apetito en los últimos 3 meses, con pérdida de 3kg de peso en ese contexto. A la exploración abdominal se palpaba una masa pulsátil en la región epigástrico-mesogástrica, siendo el resto de exploración física normal. Se realizó una analítica completa en la que destacaba hemoglobina 11.2 g/dl, Volumen Corpuscular Medio 89.0 fl, VSG 27 mm/hora, AST 137 U/L, ALT 152 U/L, GGT 413 U/L, FA 241 U/L, ferritina 403 ng/ml, PCR 0.39 mg/dl. En el estudio de autoinmunidad se observan ANA positivos a nivel moderado con patrón punteado y ANCA positivos con patrón atípico (ANCAx), y las serologías realizadas fueron negativas. Se realizó un TAC abdomino-pélvico que mostró un aumento de densidad periaórtico en forma de manguito, 3-4 cm por encima de la bifurcación aórtica y que se extendía a arterias ilíacas proximales. En hemiabdomen superior se identificaba una masa sólida de unos 6 cm de diámetro máximo, con múltiples estructuras

que se ramificaban de forma no patológica, correspondientes a ramas de la mesentérica superior. La radiografía torácica y la endoscopia digestiva alta no mostraron hallazgos patológicos, y la RM abdominal no aportó nuevos datos. Ante la sospecha de masa inflamatoria secundaria a ACG se inician pulsos de 1 g de metilprednisolona durante 3 días, continuándose con 40 mg de prednisona al día, con lo que se obtuvo rápida mejoría de la astenia y disminución del tamaño de la masa a la palpación. Se consideró la posibilidad de tomar biopsia, pero dado la gran vascularización de la masa se decidió reevaluar tras el tratamiento con corticoides. Se realizó un TAC abdominal de control tras un mes de tratamiento, observándose gran disminución tanto de la masa mesentérica como del engrosamiento periaórtico, y otro a los 6 meses que mostraba resolución completa ambos hallazgos. Durante el seguimiento se mantuvo tratamiento con prednisona en pauta descendente lenta, a la que se añadió 10 mg de Metotrexate semanal como ahorrador de corticoides. Se realizó un PET-TC tras varios meses de tratamiento que no mostró evidencia de actividad de la enfermedad.

Discusión

La ACG afecta generalmente arterias de mediano y gran tamaño localizadas en cabeza, cuello y extremidades superiores, pero existen formas no clásicas de esta enfermedad que ocurren en otras localizaciones. Algunas de las manifestaciones atípicas descritas en la literatura son la pericarditis, miocarditis, cardiopatía isquémica por afectación coronaria, síntomas respiratorios, necrosis del cuero cabelludo o de la lengua, serositis, afectación de mamas y síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética entre otros^{2,5}. La afectación del tracto genitourinario es excepcional y en la mayoría de los casos se alcanza el diagnóstico de manera incidental en mujeres intervenidas con la sospecha de afección tumoral. Entre los pocos casos encontrados de afectación genitourinaria en varones, dos de ellos se presentaron en forma de masa testicular⁴. La implicación mesentérica se ha descrito raramente en la literatura, siendo el dolor abdominal, el síndrome oclusivo y la hemorragia digestiva los síntomas generalmente asociados⁶, pero en ningún caso se menciona la presencia de una masa abdominal pulsátil. El interés de nuestro caso radica en que representa la naturaleza sistémica y la variable presentación clínica de la ACG, mostrando manifestaciones clínicas que no se habían descrito hasta este momento.

Bibliografía

1. Xiang Wang, Zhi Ping Hu, Wei Lu, Xiang Q. Tang, He P. Yang · Liu W. Zeng, Jie Zhang, Ting Li. Giant cell arteritis. *Rheumatol Int.* 2008; 29:1–7
2. F.J. García Hernández, M.J. Castillo Palma, R. Garrido Rasco y J. Sánchez Román. Vasculitis (II). Arteritis de grandes arterias. *Medicine.* 2009; 10(31):2058-64.
3. Alfred D. Mahr, Juan A. Jover, Robert F. Spiera, César Hernández-García, Benjamin Fernández-Gutierrez, Michael P. LaValley, and Peter A. Adjunctive Methotrexate for Treatment of Giant Cell Arteritis. *Arthritis & Rheumatism.* 2007 (56); 2789–2797
4. Eloísa Arnillas, Javier de la Fuente, Marta Níñez y Fernando Domínguez. Arteritis de células gigantes con afectación del epidídimo. *Med Clin(Barc).* 2009;132(12):485
5. Aurélie Daumas, Fanny Bernard, Pascal Rossi and Brigitte Granel. “Extra-Cranial” Manifestations of Giant Cell Arteritis. *Advances in the Diagnosis and Treatment of Vasculitis.* Dr. Luis M Amezcua-Guerra (Ed.): 291-310
6. Scola CJ, Li C, Upchurch KS. Mesenteric involvement in giant cell arteritis. An underrecognized complication? Analysis of a case series with clinicoanatomic correlation. *Medicine (Baltimore).* 2008 Jan;87(1):45-51

CC-13 MUJER DE 67 AÑOS CON FIEBRE, EOSINOFILIA Y LESIONES CUTÁNEAS

R. Terán Redondo¹, M. T. Martínez Rísquez¹, M. L. Calero Bernal¹, J. Manuel Varela Aguilar²

¹Servicio de Medicina Interna, ²CIBER de Epidemiología y Salud Pública. Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

Antecedentes e historia clínica actual

Mujer de 67 años de edad que consultó en el servicio de urgencias por presentar cuadro de fiebre (de hasta 39° C) de 10 días de duración. Además en las últimas 48 horas antes de consultar aparecieron lesiones cutáneas pruriginosas y mialgias generalizadas. La paciente no presentaba otros síntomas gripales, sintomatología respiratoria, digestiva, urinaria, ni ningún otro síntoma que orientase hacia el foco de la fiebre. Añadir que 20 días antes del inicio del cuadro inició tratamiento con alopurinol por hiperuricemia. Entre sus antecedentes personales destacaban: Alérgica a codeína. Hipertensión arterial, hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia. Artritis reumatoide en tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos (AINES). Como se ha mencionado había sido revisada 20 días antes del inicio del cuadro por nefrología siendo diagnosticada de enfermedad renal crónica estadio 3 probablemente secundaria a nefropatía vascular e hiperuricemia y se prescribió tratamiento con alopurinol.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

Exploración física

Al ingreso presentaba un buen estado general. TA 125/70 mm Hg. Tª 39'6 °C. La auscultación cardiorespiratoria era normal. En la auscultación respiratoria existía un murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. El abdomen y miembros inferiores no mostraban alteraciones significativas. Distribuidas ampliamente por todo el tronco y las extremidades la paciente presentaba lesiones papulo-eritematosas pruriginosas confluentes que fueron biopsiadas.

Pruebas complementarias

La analítica realizada en urgencias mostró un hemograma con Hb de 111 g/l y una eosinofilia de 1000 sin leucocitosis. En la bioquímica la creatinina era de 1,35 mg/dl (similar a valores basales) y potasio de 4.9 mEq/l. La coagulación, elemental de orina y radiografía de tórax fueron normales. Se extrajeron hemocultivos que fueron negativos. La serología de virus hepátotropos, herpes virus y el estudio de autoinmunidad también fueron negativos. La biopsia cutánea mostró un cambio vascular basal epidérmico e infiltrado linfocitario de disposición liquenoide con aislados eosinófilos. Estos hallazgos sin ser patognomónicos son compatibles con toxicodermia.

Diagnóstico diferencial

Ante un cuadro clínico consistente en fiebre, eosinofilia, lesiones cutáneas, síntomas generales más la presencia de un fármaco de nueva introducción hay que pensar en el síndrome DRESS (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms) como diagnóstico más probable, sin embargo hay que tener en cuenta otras posibilidades diagnósticas: *Síndrome hipereosinofílico primario*. Es una entidad heterogénea de causa desconocida que se caracteriza por eosinofilia mantenida (>1500 cel/mm³) en sangre periférica durante 6 meses y acompañada de trastornos funcionales por infiltración eosinofílica en diversos órganos. En este caso hay una causa farmacológica que justificaría la eosinofilia y existe una falta de afectación de otros órganos por la infiltración eosinofílica. No obstante, hay que valorar la evolución futura de la paciente para descartar este proceso. *Síndrome linfoproliferativo con expresión cutánea*. Es un diagnóstico a tener en cuenta en casos de un linfoma periférico leucemizado. Son cuadros generalmente de estirpe T que se originan en tejidos periféricos (ganglio, bazo, piel) y afectan de forma secundaria a la médula ósea y sangre periférica. Los tipos más frecuentes son la leucemia/linfoma T del adulto (asociado a la infección por el retrovirus humano HTLV-1) y el síndrome de Sézary. En este caso la buena evolución tras retirar el fármaco y el inicio de tratamiento con corticoides y, fundamentalmente la falta de hallazgos en la biopsia que apoyen el diagnóstico, parece descartar este cuadro. *Vasculitis sistémica*. Ante este cuadro hay que tener en cuenta este grupo de entidades, fundamentalmente el síndrome de Churo-Strauss que es una vasculitis granulomatosa de mediano-pequeño vaso que aparece en pacientes con historia de asma y que cursa en la mayoría de los casos con eosinofilia periférica y manifestaciones sistémicas. Sin embargo en esta paciente no tenía manifestaciones sistémicas y el estudio de autoinmunidad fue negativo. *Otros cuadros*: Otras entidades mucho menos probables pero que también tenemos hay que valorar son enfermedades alérgicas (dermatitis atópica, urticaria/angioedema), dermatológicas (necrosis epidérmica tóxica, eritema multiforme), y síndromes paraneoplásicos (ovario, cervix, útero, etc.).

Diagnóstico final y evolución

La paciente fue valorado por el servicio de dermatología realizándose por su parte una biopsia de las lesiones cutáneas. Además ante la alta sospecha inicial de síndrome de DRESS se inició precozmente tratamiento con corticoides sistémicos a dosis de 1 mg/Kg de peso. Las lesiones cutáneas evolucionaron hacia una eritrodermia generalizada con una fase descamativa posterior. En la analítica se observó un deterioro de la función renal (pico de creatinina de 2.6 mg/dl), junto con una leve alteración de la función hepática: bilirrubina normal, GOT 38 UI/l, GPT 65 UI/l, FA 88 UI/l, GGT 150 UI/l. La evolución fue favorable logrando resolución completa de las lesiones cutáneas y normalización de los parámetros analíticos. A la vista de todo el proceso los diagnósticos finales fueron: - Síndrome de DRESS secundario a alopurinol.- Fracaso renal agudo sobre enfermedad renal crónica secundario a nefropatía intersticial aguda resuelta. La paciente fue dada alta en tratamiento con deflazacort 60 mg/d en pauta descendente y revisión en consultas externas. La reacción adversa medicamentosa fue comunicada a la unidad de farmacovigilancia mediante la cumplimentación de la tarjeta amarilla.

Discusión

Las primeras descripciones de reacciones sistémicas a las sulfonamidas y a los anticonvulsivantes (fenitoína) datan de 1930 y fueron publicadas como "fiebre medicamentosa". En 1988 Shear y col. definieron el "síndrome de hipersensibilidad a los anticonvulsivantes". En 1996 Boquet y col. propusieron el acrónimo "DRESS" (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms), y establecieron los criterios diagnósticos. En cuanto a la etiopatogenia no está clara. Existe una respuesta inmune específica a fármacos que parece producir una estimulación de linfocitos T que a su vez reactivan el genoma viral de una infección por herpesvirus pasada (sobre todo HHV-6), todo esto junto con una predisposición genética del sujeto. Los principales fármacos implicado son antiepilépticos (carbamacepina, fenitoína, lamotigrina), antibióticos (vancomicina, dapsona, sulfametoxazol), alopurinol, telapravir y muchos otros. Los síntomas se presentan en un periodo que va entre 3 y 12 semanas del inicio del tratamiento. Las manifestaciones clínicas son rash morbiliforme en la piel (indistinguible de otras reacciones a fármacos) que se inicia en cara, tronco y extremidades superiores

y posteriormente se extiende al resto del cuerpo, después evoluciona a eritema infiltrativo, difuso y confluyente que puede pasar a una dermatitis exfoliativa (hasta en el 30% de los casos), también puede existir afectación de mucosas. Fiebre más frecuente con los fármacos antiepilépticos (90-100%). Linfadenopatías (70-75%) dolorosas y generalizadas. Alteraciones hematológicas, fundamentalmente eosinofílica (en el 30% de los casos). Afectación hepática leve (elevación de transaminasas), aunque también puede asociarse a fallo hepático agudo. Afectación renal hasta en el 11% de los casos (más frecuentemente asociada a alopurinol) manifestada como nefritis intersticial aguda. También puede existir afectación menos frecuente de otros órganos: Pulmonar (neumonía intersticial con eosinofilia), miocarditis/miositis, pericarditis, colitis, encefalitis, tiroiditis, etc. En cuanto al tratamiento se debe suspender inmediatamente el fármaco sospechoso y no se recomienda el tratamiento empírico con antibióticos o antiinflamatorios. El principal consenso sobre el tratamiento de este síndrome ha sido establecido recientemente (2012) por la Sociedad Francesa de Dermatología: Ausencia signos severidad: glucocorticoides tópicos, emolientes y antihistamínicos. Presencia signos gravedad (elevación transaminasas, fallo renal, neumonía, fiebre): prednisona 1 mg/kg/día. Signos amenaza vital (encefalitis, fallo hepático, fallo renal grave, fallo respiratorio): esteroides más inmuglobulina iv 2g/kg durante 5 días. Signos de reactivación viral y signos de gravedad: esteroides + ganciclovir +/- inmunoglobulina. Aunque generalmente tiene una buena evolución y pronóstico en estos casos más severos puede haber una mortalidad de hasta el 10%.

Aportación del caso.

Este caso nos debe hacer reflexionar sobre la importancia de tener presentes en el diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas las reacciones alérgicas medicamentosas, sobre todo cuando nos encontramos con un fármaco de nueva introducción junto con síntomas generales (como fiebre y eosinofilia). La mayoría de estos cuadros tiene un buen pronóstico tras la retirada del fármaco y el tratamiento con corticoides si lo requiere. Es un enfermedad poco frecuente (menos de 200 casos publicados en la literatura) y no bien conocido por lo que hay que seguir profundizando en su conocimiento, fundamentalmente en lo que se refiere a nuevas estrategias de tratamiento en los casos más severos.

Bibliografía

1. Cacoub P, Musette P, Descamps V, Meyer O, Speirs C, Finzi L, Roujeau JC. *The DRESS syndrome: a literature review. Am J Med.* 2011; 124:588-97.
2. Ichiche M, Kiesch N, De Bels D. *DRESS syndrome associated with HHV-6 reactivation. Eur J Intern Med.* 2003; 14:498-500.
3. Gutierrez-Macias A, Lizarralde-Palacios E, Martinez-Odrizola P, et al. *Fatal allopurinol hypersensitivity syndrome after treatment of asymptomatic hyperuricaemia. BMJ.* 2005; 331:623-4.
4. Peyriere H, Dereure O, Breton H, et al. *Variability in the clinical pattern of cutaneous side-effects of drugs with systemic symptoms: does a DRESS syndrome really exist? Br J Dermatol.* 2006; 155:422-8.
5. Bocquet H, Bagot M, Roujeau JC. *Drug induced pseudolinfoma and drug hypersensitivity (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms). Sem Cutan Med Surg* 1996; 15:250-7.

CC-14 LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO: ¿QUIÉN HA SIDO DE LOS DOS?

E. Costa Juan, J. A. González Nieto
Hospital Can Misses (Ibiza)

Caso clínico

Mujer de 70 años con antecedentes patológicos de hipertensión arterial, ceguera del ojo derecho desde los 17 años, hemorragia digestiva alta secundaria a ulcus péptico, dolor articular errático desde los 45 años e infección crónica por VHC Genotipo 1b no tratada, que ingresa en el Servicio de Hematología en por sospecha de Mieloma en base a Hipergammaglobulinemia pendiente de filiar por electroforesis y 3 fracturas óseas espontáneas o tras traumatismo leve. En septiembre de 2010 fue intervenida por fractura de colles derecha y de maleolo peroneal derecho tras sufrir caída casual, y en esta ocasión presentaba una fractura de rama isquiopubiana izquierda. En los dos primeros días de ingreso, la paciente presenta varios episodios de hematoquecia y la gammapatía resulta ser policlonal por lo que contactan con el Servicio de MI para hacernos cargo de la paciente. La paciente refería episodios compatibles con eritema malar, artralgias de perfil inflamatorio con algún episodio de artritis de predominio en carpos, articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales, y aftas orales recidivantes. A la exploración física destacaban aftas orales blanquecino-amarillentas dolorosas en diferentes fases de evolución distribuidas en mucosa yugal y lengua, y lívedo reticularis en ambos miembros inferiores. Se solicita analítica en la que se observa Hb 7.2 g/dl, VCM 85 fl, Leucocitos 1500/μl (neutrófilos 800/μl, linfocitos 500/μl), plaquetas 133000/μl. VSG 21 mm/hora, urea 85 mg/dl, creatinina 1.01 mg/dl, GGT 63 U/L, hierro 34 μg/dl, ferritina 235 ng/ml, PCR 8.9 mg/dl, con resto de bioquímica normal.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

Tiempo protrombina 60 %, tiempo cefalina activado 39.1 segundos, INR 1.44 y fibrinógeno derivado 397 mg/dl. En el sedimento de orina se observan eritrocitos 1267.5/μl, leucocitos 310.2/μl y células epiteliales de descamación 7.9/ μl sin cilindros hialinos, siendo el urocultivo negativo. En el análisis de orina de 24 horas se observa creatinina 0.7 g/24h, proteínas 0.37 g/24h y aclaramiento de creatinina 46 ml/min. En el estudio de autoinmunidad destaca ANA positivos a título 1/160 con patrón homogéneo, Anti-Sm y anti-U1RNP ambos positivos a nivel alto, Anti SSA/Ro positivos, Anti SSB negativos, Ac anti MPO 25 UI/mL, Ac anti citoplasma de neutrófilos positivos con título >1/80 con patrón perinuclear (ANCAp), factor del complemento C3 82 mg/dL y C4 4 mg/dL, anticoagulante lúpico positivo (DVV Test 62 segundos), Ac Anticardiolipina IgG 36 GPL e IgM > 100 GPL (ambos positivos a nivel alto) y Antibeta₂ Glicoproteína IgG 10 U/mL e IgM >100 U/mL. Por estos datos, la paciente tiene criterios de LES y triple positividad de anticuerpos antifosfolípidos, lo que le confiere un alto riesgo trombótico.

Problema clínico 1: ¿quién está produciendo la hematoquecia?

El LES puede producir vasculitis mesentérica donde el síntoma cardinal es el dolor abdominal intenso que puede seguirse con vómitos, diarreas y sangrado intestinal (melenas y/o hematoquecia en función de la localización de la vasculitis), tiene una prevalencia de entre 0,2 a 9% de entre los pacientes con LES, siendo más probable en pacientes con SLEDAI>5. La prueba diagnóstica inicial es el TC abdominal que puede mostrar dilatación intestinal con engrosamiento de la pared (signo de la diana o doble halo), edema mesentérico y ascitis. La endoscopia digestiva puede mostrar tanto úlceras como zonas isquémicas. La biopsia suele mostrar una combinación de edema submucoso, vasculitis leucocitoclástica y formación de trombos en los segmentos afectados de intestino. Por otro lado, el síndrome antifosfolípido puede producir isquemia de cualquier territorio intestinal por fenómenos trombóticos tanto de macrovasculatura (isquemia mesentérica) como de microvasculatura (colitis isquémica). La paciente se realizó una colonoscopia diagnóstica donde se evidenció áreas de colitis isquémica parcheada que abarcaba hasta ileon. La biopsia mostraba signos de ulceración y regeneración criptal compatible con colitis e ileitis isquémica en resolución. Se realizó un TC abdominal que mostró un engrosamiento discreto de las paredes del colón derecho y aumento de calibre e hipodensidad de la vena mesentérica superior compatible con trombosis. Estos datos se corresponden con la afectación intestinal del síndrome antifosfolípido.

Problema clínico 2: cuando LES y SAF se hacen amigos y todo estalla

Durante el estudio de la hematoquecia, la paciente comienza con dolor pleurítico en ambos hemitórax y en las siguientes 24 horas se sigue de sensación disneica. Se realiza Rx de Tórax que mostraba derrame pleural bilateral sin infiltrados parenquimatosos. El LES puede dar varios cuadros clínicos a nivel pulmonar como son la pleuritis lúpica, neumonitis lúpica y la hemorragia pulmonar. La pleuritis puede causar dolor pleurítico incluso en ausencia de derrame pleural visible en radiografía convencional. El análisis del líquido pleural en el LES es un exudado de aspecto claro, con pocas proteínas, sin consumo de glucosa, con menos de 5000 células blancas con predominio linfocítico y LDH elevada. En caso de alta sospecha, se podría determinar ANA y complemento en líquido pleural. El tratamiento son los AINEs y, en caso de no respuesta, moderada-alta dosis de esteroides. La afectación típica del SAF a nivel pulmonar es el tromboembolismo pulmonar (TEP) que puede producir derrame pleural, también de tipo exudado, en especial si asocia infarto pulmonar. Se estima que el derrame pleural puede aparecer entre 30-50% de los casos de TEP, aunque en muchas ocasiones no se llega a diagnosticar debido a que el tamaño del derrame suele ser muy pequeño. En alrededor del 90% de los casos se trata de un derrame pleural unilateral que ocupa menos de un tercio del hemitórax, mientras que el derrame pleural lúpico suele ser bilateral. Otra característica diferencial del derrame pleural secundario a TEP es que en la mitad de los casos el aspecto macroscópico del líquido es hemático, siendo en alrededor del 65-70% de casos el recuento de hematíes >10,000/μL (incluso >100,000/μL en 20 % de estos). En cuanto a la serie blanca, en la mayoría de ocasiones (alrededor del 60% de los casos) hay predominio de neutrófilos, aunque en algunos casos se ha visto también predominio de linfocitos, y la eosinofilia del líquido pleural se ha descrito también en algunas ocasiones. Es característica también la reacción mesotelial que se produce en el derrame pleural secundario a TEP, encontrándose frecuentemente una hiperplasia mesotelial marcada que puede ayudar al diagnóstico diferencial con otras causas de derrame. En nuestro caso, se realizó AngioTC Tórax que mostró derrame pleural bilateral y TEP subsegmentario, por lo que, junto con los hallazgos de la biopsia colónica, se inició anticoagulación con HBPM, mejorando la clínica digestiva pero persistiendo la clínica respiratoria. Se realizó una ecocardiografía que no mostró datos de sobrecarga de VD. Por ello se decidió realizar toracocentesis diagnóstica que mostró un líquido con glucosa 114 mg/dL, proteínas 4.7 g/dl, LDH 4024 U/L, ADA 39 U/L, pH 7.3, eritrocitos 8160/ μl, células nucleadas 2260/ μl (71% neutrófilos, 8% linfocitos, 20 % macrófagos, 0% eosinófilos y 1% células mesoteliales), siendo la determinación de ANA + a nivel alto con título 1/160 y patrón homogéneo, y complemento bajo (complemento hemolítico CH50 0 U/mL, C3 15 mg/dL, C4 2 mg/dL), lo que es característico de pleuritis lúpica. Ante el empeoramiento clínico de la disnea y el dolor torácico, se inicia bolos de metilprednisolona 500 mg x 3 días seguidos de prednisona 0,5 mg/kg/d, con desaparición de la clínica y mejoría del derrame pleural.

Problema clínico 3: afectación de sistema nervioso central (SNC). Un SAF rebelde a pesar de anticoagulación.

A pesar de estar con tratamiento anticoagulante, la paciente presenta, durante el ingreso, un episodio de amaurosis fugax con pérdida de visión parcial de campo nasal en ojo izquierdo de 15 minutos de duración y recuperación posterior que se vuelve a repetir el mismo día 6 horas después, en esta ocasión de 1 hora de duración. Se realiza una RMN craneal que muestra lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR de localización córtico-subcortical de sustancia blanca en ambos hemisferios. Estas imágenes son típicas de la afectación del SNC por el SAF, por lo que se añade al tratamiento anticoagulante, ácido acetilsalicílico 100 mg como antiagregante y ante la evolución a un SAF catastrófico, se inicia tratamiento con IGIV, tras lo cual no presenta ningún episodio trombótico más, pero si presenta un episodio de sangrado por ulcera lingual que obliga a retirar antiagregación, sin recidiva del SAF. Por otro lado, llama la atención en su historia previa, la presencia de 3 fracturas óseas en el último año tras traumatismo leve o de forma espontánea. En este sentido, se realizó una densitometría ósea que fue normal, excluyendo la osteoporosis como causa de las fracturas. El SAF se ha relacionado con diversas patologías ortopédicas como son la osteonecrosis, la necrosis de medula ósea y fracturas atraumáticas entre otras. Teniendo en cuenta la alta actividad del SAF, creemos que las fracturas que tuvo la paciente, en especial la de rama isquiopubiana, fueron debidas a procesos trombóticos ya que se trató de una fractura atraumática y en ausencia de osteoporosis.

Problema clínico 4: ¿y el riñón qué?

La afectación renal en esta paciente puede estar justificada tanto por el LES como por el SAF. La nefropatía lúpica es una patología frecuente en los pacientes con LES (hasta el 40% según las series). Se divide en 6 grupos según el tipo de patrón histológico (mesangial, endotelial y epitelial) y el grado de actividad/cronicidad. Cada grupo suele tener características clínico-analíticas diferenciales, de forma que los tipos I y II suelen presentar hematuria y proteinuria en rango no nefrótico sin disminución significativa del filtrado glomerular (FG), los tipos III y IV suelen asociar hematuria con proteinuria mayor a 1 gr/24h con disminución brusca del FG y el tipo V se manifiesta como síndrome nefrótico con importante proteinuria, hipertensión arterial y una disminución gradual del FG. El tipo VI implica una insuficiencia renal terminal que conduce al paciente a diálisis y/o trasplante renal. Como marcadores biológicos, destacan la elevación de antiDNA y la hipocomplementemia, que suelen estar presentes sobretodo en los tipos III y IV. La afectación renal del SAF puede ocurrir como consecuencia de trombosis tanto de grandes vasos (arterias y venas renales y parenquimatosas) como de pequeño vaso (arteriolas y capilares glomerulares), no obstante es una manifestación infrecuente de la enfermedad (2,7%). Las manifestaciones clínicas resultantes son la proteinuria de intensidad variable (rara vez en rango nefrótico), insuficiencia renal, hipertensión arterial sistémica de moderada a maligna y de difícil control, necrosis cortical y microangiopatía trombótica. En esta paciente, la ausencia de HTA y de insuficiencia renal grave junto con proteinuria significativa, sedimento activo e hipocomplementemia, nos hacen pensar que la afectación renal esta causada por el LES. Sería recomendable una biopsia renal que no se realizó por presentar un alto riesgo quirúrgico y estabilidad en la función renal. Por todo ello, al tratamiento esteroideo se añadió Azatioprina a dosis de 150 mg/día.

Juicio clínico

Lupus Eritematoso Sistémico (cutáneo-articular, serositis, probable nefritis lúpica) y Síndrome Antifosfolípido (TEP, trombosis mesentérica, colitis isquémica, afectación del SNC y probable afectación ósea):

Evolución

Durante un año de seguimiento, con tratamiento anticoagulante (INR 2-3) e inmunosupresor (Azatioprina), la paciente no ha presentado ningún episodio trombótico ni fracturas óseas. El sedimento urinario se ha normalizado siendo la proteinuria de 0,2gr/24h y sedimento inactivo, manteniéndose estable tanto del LES como del SAF.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-15 EXANTEMA URTICARIFORME Y AFECTACIÓN SISTÉMICA

A. Silva Vázquez, A. Ruiz de Temiño de la Peña, J. Gil Domínguez, T. Gómez Traveso, S. G. Rizzo Razza, A. Gutiérrez García, C. Pérez García, J. Pérez Castrillón
Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

Anamnesis

Mujer de 65 años con antecedentes personales de HTA en tratamiento con candersartán, hidroclorotiazida y diltiazem; DMAE; cáncer de mama tratado mediante mastectomía izquierda, linfadenectomía axilar, radioterapia y quimioterapia. Ingresa en el Servicio de Medicina Interna por cuadro de 5 días de evolución de astenia con mialgias generalizadas, sensación distérmica y aparición en las últimas 48 horas de un exantema pruriginoso localizado en tronco y extremidades que respeta palmas y plantas. La paciente había iniciado 4 semanas antes tratamiento con alopurinol.

Exploración física

Paciente consciente, orientada y normohidratada. Exantema maculopapular confluyente localizado en tronco y raíz proximal de las 4 extremidades. Cabeza y cuello sin hallazgos. Auscultación cardíaca rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado. Abdomen blando, depresible, no doloroso, sin masas ni visceromegalias y con ruidos hidroaéreos conservados. Extremidades inferiores sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

Pruebas complementarias

Análítica: - Hemograma: Leucocitos 7.700/ μ L con 1.400 eosinófilos/ μ L (normal hasta 650/ μ L), Hb 9.7 g/dL con VCM, HCM y reticulocitos normales. Ferritina 411 ng/ml con Vitamina B 12 y Ácido Fólico normales. Plaquetas normales. VSG 42 mm. - Coagulación normal. - Bioquímica en suero: Sodio 127 mmol/L, Potasio 3.7, Urea 181, Creatinina 3.1 (Filtrado glomerular mediante fórmula de Cockcroft-Gault 21 ml/min), GOT 61, GPT 147.2 y LDH 339. Bilirrubina normal. PCR 53.- Bioquímica en orina: Creatinina 80 mg/dl, Urea 8.39 g/L, Sodio 16 mmol/L y Potasio 29.5 mmol/L. Fracción de Excreción de Sodio: 0.5%.- Gasometría venosa normal. - Hormonas tiroideas normales.- Proteinograma con complemento C3 y C4 normal. - Marcadores tumorales CA 125 y CA 15.3 normales. **Pruebas de imagen:** - Electrocardiograma: ritmo sinusal a 70 lpm, sin alteraciones de la repolarización. - Radiografía de tórax: normal. - Ecografía abdominal: normal.

Diagnóstico

La paciente ingresa con sospecha de reacción alérgica dado el exantema pruriginoso tan generalizado que presenta. En las pruebas complementarias se objetiva disminución del filtrado glomerular y datos de citolisis hepática, indicando la existencia de afectación sistémica. Estos datos, unido al tratamiento previo con alopurinol, nos indujo a establecer la sospecha diagnóstica de Síndrome de Hipersensibilidad a Alopurinol.

Evolución y tratamiento

Se comenzó tratamiento con antihistamínicos orales, sueroterapia y corticoides sistémicos a dosis de 60 mg cada 24 horas. La evolución clínica fue favorable, mejorando progresivamente la función renal y disminuyendo las transaminasas. Se disminuyó paulatinamente la dosis de corticoide hasta su retirada. A su alta, la paciente presenta buen estado general con desaparición de exantema y función renal y hepática normales.

Discusión

El Síndrome de Hipersensibilidad a Alopurinol (SHA) es una complicación poco frecuente, pero con alta morbilidad y una mortalidad de hasta el 25%. Aparece unas 2-6 semanas tras comenzar con el fármaco y se ha descrito mayor incidencia al asociar alopurinol con diuréticos, especialmente tiazidas, y en pacientes con insuficiencia renal previa. Los criterios diagnósticos que definen el SHA son la presencia de exposición al alopurinol y exclusión de otros fármacos que den manifestaciones clínicas similares, junto con la presencia de al menos dos de los siguientes criterios mayores: a) deterioro de la función renal; b) lesión hepatocelular aguda y c) exantema cutáneo; o bien un criterio mayor y al menos uno de los siguientes criterios menores: a) fiebre, b) eosinofilia y c) leucocitosis. Como se expone en el caso, nuestra paciente cumple todos los criterios mayores y al menos un criterio menor, la eosinofilia. El tratamiento del SHA incluye la retirada del fármaco y la administración de corticoesteroides sistémicos, empleando dosis individualizadas en función de la gravedad de hasta 2 mg/kg peso/día de prednisona o dosis equivalente de otro corticoesteroide. La paciente presenta una complicación asociada al alopurinol, potencialmente mortal constituyendo este hecho un elemento para la reflexión. En numerosos estudios, un alto porcentaje de pacientes con SHA recibió el medicamento por hiperuricemia asintomática y sin ajustar la dosis a insuficiencia renal. Sin embargo, no hay evidencia de que esté justificado el tratamiento con alopurinol de la hiperuricemia asintomática.

CC-16 CUANDO LA PIEL “NOS HABLA”. ERUPCIÓN CUTÁNEA Y DEBILIDAD PARA PONERNOS EN ALERTA

M. E. Magaz García, R. Pérez Simón

Servicio de Medicina Interna. Hospital de León

Resumen

La dermatomiositis (DM) es un raro síndrome paraneoplásico que se asocia al diagnóstico de diferentes tumores. Suele comenzar con pródromos vagos sobre todo de la piel o los músculos, pudiendo confundirse fundamentalmente con dermatitis de otras causas, lo que retrasa el diagnóstico. Se presenta un caso con el diagnóstico de dermatomiositis como expresión paraneoplásica de cáncer de pulmón, con el objetivo de alertar sobre la importancia de su diagnóstico precoz, ya que de ello depende la supervivencia del paciente.

Caso clínico. Anamnesis

Varón de 57 años, ex fumador importante y UDVP (usuario de drogas por vía parenteral). Conocido por nuestro servicio y en seguimiento en consultas externas de Medicina Interna por infección por VIH en tratamiento con TARGA, con buena adherencia y cargas virales indetectables desde hace años. Sarcoma de Kaposi en piernas controlado con radioterapia. Acude a nuestra consulta por presentar desde hace dos meses un cuadro de pérdida de peso y debilidad muscular progresiva de predominio en raíz de extremidades con incapacidad para realizar tareas cotidianas acompañado de una erupción cutánea de aparición súbita desde hace dos semanas en región facial, tronco y extremidades. No refería afectación de mucosas, ni ingesta de nuevos fármacos, ni sintomatología infecciosa previa o concomitante.

Exploración Física

Buen estado general, hidratado y perfundido. Eupneico en reposo. En la auscultación cardiopulmonar: rítmico sin soplos y murmullo vesicular conservado. Abdomen y extremidades inferiores sin alteraciones.

En la exploración dermatológica el paciente presentaba a nivel facial un eritema macular periocular de coloración violácea asintomático acompañado de una erupción macular eritematosa en tronco, afectando la V del escote donde aparecía junto a placas poiquilodérmicas y telangiectásicas, y en la parte posterior del cuello, espalda y hombros donde el eritema era de aspecto infiltrativo. La erupción también afectaba a cara externa de brazos, muslos (signo de las pistoleras) y rodillas. Llamaba la atención la afectación de las manos en forma de eritema periungueal y, de forma característica, la aparición de pequeñas pápulas hiperqueratósicas confluentes en la parte superior de los nudillos.

Pruebas Complementarias

- Se solicitó estudio completo con hemograma, bioquímica con enzimas musculares, coagulación, serologías para lues, hepatitis B y C, Mantoux y Quantiferon. Se obtuvieron cifras de CK (creatininquinasa) de 2436 UI/L (20 – 200), LDH de 683 U/L (240 – 480), Aldolasa de 51 U/L (1 – 10), enzimas hepáticas ligeramente elevadas, VSG de 81 y PCR de 35 mg/l (0 – 5) con resto de resultados dentro de la normalidad o negativos.- Carga viral para VIH indetectable. - Ante la sospecha diagnóstica se realizó biopsia cutánea por el servicio de Dermatología de una placa eritematosa de la parte posterior del cuello para estudio mediante hematoxilina-eosina. - Se completó el estudio solicitando autoinmunidad y complemento incluyendo enzimas musculares analizadas mediante inmunoblot obteniéndose ANAs + a título de 1/1280 con antiDNA nativo negativos, screening ENAs y ANCAs negativos, C3 y C4 ligeramente aumentados y anticuerpos específicos de miositis negativos.- La electromiografía demostró un patrón de conducción miopático, decidiéndose no realizar biopsia muscular por el momento. - La ecografía abdominal mostraba signos de esteatosis hepática sin otros hallazgos y la radiografía de tórax mostraba una lesión nodular espiculada de pequeño tamaño en lóbulo pulmonar superior izquierdo no visible en estudios anteriores. - Ante dichos hallazgos se solicitaron marcadores tumorales estando dentro de los límites de la normalidad salvo la NSE (Enolasa neuroespecífica) con niveles de 25,2 (0 – 17). - Estudio de extensión mediante TAC tóraco-abdomino-pélvico: masa pulmonar LSI con afectación de hilio homolateral.- Se realizó estudio citológico mediante lavado bronquioalveolar con resultado de carcinoma microcítico de pulmón.

Diagnóstico

Con los hallazgos descritos se llegó al diagnóstico de dermatomiositis paraneoplásica asociada a carcinoma microcítico de pulmón.

Tratamiento y evolución

El paciente fue derivado al servicio de oncología para valoración de tratamiento oncológico precoz. Se inició asimismo tratamiento con corticoterapia sistémica con prednisona oral a dosis de 40 mg/kg/día por la mañana (0,5 mg/kg/día) junto con omeprazol 20 mg, calcio y vitamina D y dieta antidiabética para control sintomático del cuadro miopático. Tras dos semanas de tratamiento quimioterápico, radioterápico y corticoideo el paciente presentó discreta mejoría clínica de la miopatía, atenuación de las lesiones cutáneas desapareciendo casi por completo en brazos, muslos y rodillas y descenso notable de los niveles de CK, LDH y aldolasa. En cuanto al carcinoma microcítico de pulmón, se obtuvo remisión completa con desaparición radiológica de la masa pulmonar. A los nueve meses, sin lesiones cutáneas constatables, con enzimas musculares en niveles normales y con visible deterioro general, el paciente sufre recidiva tumoral con afectación pulmonar y adenopática, así como metástasis cerebrales, acompañado de fiebre y dificultad

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

respiratoria. Se decide ingreso para iniciar antibioterapia sistémica con mala respuesta evolucionando hacia un cuadro de sepsis de origen respiratorio por el cual el paciente fallece a la semana siguiente.

Discusión

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática que cursa con una clínica cutánea muy característica. Fue descrito en 1975 por Bohan y Peter como un cuadro de debilidad muscular simétrica proximal con alteraciones en las pruebas de la función muscular (biopsia, electromiograma y/o enzimas musculares en suero) junto con alteraciones cutáneas que engloban el signo de Gottron (pápulas en dorso de las articulaciones interfalángicas), rash en heliotropo, el signo del chal, el signo de la V, las "manos de mecánicos", las placas poiquilodérmicas y la calcinosis subcutánea. La importancia de este cuadro en pacientes de edad media-avanzada es la posibilidad de una neoplasia subyacente (15-25% de casos) lo que empobrece el pronóstico de forma exponencial. El tratamiento en estos casos viene determinado por el tratamiento del tumor. Los cánceres más frecuentes relacionados son el de ovario, páncreas y pulmón. En nuestro caso, presentamos la asociación de dermatomiositis con carcinoma microcítico de pulmón en un paciente joven, que a pesar del tratamiento pautado tuvo un desenlace fatal.

Bibliografía

1. Rhee RL, Baker J. *Anti-p155 autoantibodies as diagnostic marker for cancer-associated dermatomyositis: comment on the article by Trallero-Araguás et al. Arthritis Rheum. 2012 Sep; 64(9):3059; author reply 3060.*
2. Kannan MA, Sundaram C, Uppin M, Mridula R, Jabeen SA, Borgohain R. *Incidence of malignancies in biopsy-proven inflammatory myopathy. Neurol India. 2013 Mar-Apr; 61(2):152-5*
3. Zaki Abou Zahr, Alan N. Baer. *Malignancy in Myositis. Current Rheumatology Reports. June 2011, Volume 13, Issue 3, pp 208-215.*
4. Tsoukalas Nikolaos, Tolia Maria, Kostakis D Ioannis, Lypas Georgios, Pistamaltzian Nikolaos, Demiri Stamatina, Panopoulos Christos, Koumakis Georgios, Barbounis Vasileios, Efremidis Anna. *Dermatomyositis as an early manifestation and a significant clinical precursor of lung cancer: report of a rare case and review of the current literature. Int J Clin Exp Med 2013;6(2):105-109*

CC-17 INFARTOS ÓSEOS MÚLTIPLES EN PACIENTE JOVEN SIN FACTORES DE RIESGO

A. Martínez Zapico, Carmen Palomo Antequera
Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo (Asturias)

Caso clínico

Mujer de 20 años que acude a consulta de Traumatología por gonalgia izquierda de un año de evolución. Fumadora de 1 paquete al día desde los 16 años. Seguía tratamiento con anticonceptivos orales y analgésicos (paracetamol y tramadol). La exploración física general era totalmente anodina. El dolor descrito no se irradiaba, no existían antecedentes de traumatismos previos ni datos que sugirieran trombosis venosa profunda; con estos datos se diagnosticó de subluxación de rótula izquierda. En una radiografía de rodilla izquierda se observó alteración de la densidad de la trabécula ósea, tanto en la metáfisis distal de fémur como en la metáfisis proximal de tibia. Posteriormente una RM mostró extensos infartos óseos en fémur y tibia, sin edema óseo. Ante estos hallazgos se remite a consulta de Medicina Interna para estudio. Realizadas pruebas complementarias (hemograma, bioquímica con iones, coagulación, proteinograma, estudios de inmunidad y de despistaje de infecciones) con resultado normal; por ello se decide realizar una gammagrafía ósea complementada con SPECT/TAC que visualizó una captación difusa, aumentada e irregular y confirmó los hallazgos de RM. El estudio se completó con pruebas específicas de metabolismo óseo: PTH 61 pg/ml, 25(OH) vitD₃ 13 ng/ml, Calcitriol 84 pg/ml, Osteocalcina 22 ng/ml, que indicaban un discreto déficit en formación ósea, marcadores de formación en límites bajos y de reabsorción en límites altos. La densitometría ósea realizada fue normal. Los diagnósticos fueron subluxación rotuliana izquierda (causa del dolor) e infartos óseos extensos (que no tenían relación con el motivo de la consulta por ser asintomáticos y cuya imagen radiológica se considera patognomónica de dicha entidad). La única causa que podría relacionarse en el contexto de la paciente era el uso de anticonceptivos orales y el hábito tabáquico, por lo que se decidió su retirada. Desde el punto de vista fisiopatológico, la osteonecrosis se origina debido al déficit de vasculatura encargada del aporte nutricional del hueso. Una vez generada la zona de infarto, en el tejido óseo adyacente a la lesión se desencadena una respuesta mediada por la hiperemia del tejido vascular circundante. Unas semanas más tarde comienza la revascularización del hueso muerto del tejido desde la zona cortical, retirando el hueso necrótico gracias a los osteoclastos y favoreciendo la llegada de los osteoblastos para sintetizar nuevo tejido (que se fija en la parte superior del anterior). En ocasiones el proceso de reparación puede dañar la integridad de la masa ósea y producir fracturas por tensión. En el caso de la paciente los infartos óseos afectaban

a hueso trabecular, no próximo a la meseta, lo cual reduce el riesgo de fracturas. Se plantearon varias opciones en cuanto al tratamiento. Por una parte se valoró la opción de no instaurar tratamiento debido a la ausencia de clínica y a la escasa posibilidad de regresión de los mismos. Por otra, se planteó la opción de emplear bifosfonatos con el ánimo de “enfriar” el edema óseo secundario. No obstante dado que se trataba de una paciente joven, en edad fértil, en la que se dudaba a priori de la posibilidad de beneficios y que el riesgo de efectos secundarios era alto, se estudió el polimorfismo del gen RBMS3 rs 17024608 asociado a la aparición de osteonecrosis inducida por bifosfonato. La paciente presentó el alelo en heterocigosis asociado al riesgo. Se decidió finalmente instaurar suplementación fisiológica con vitamina D (se encontraba en límite bajo de la normalidad) así como vitamina K con el ánimo de optimizar el proceso de resorción y formación ósea en la zona necrótica. En el momento actual la paciente se encuentra pendiente de intervención quirúrgica de la subluxación y persiste asintomática en relación con los infartos óseos descritos como hallazgo casual en la prueba de imagen realizada por otro motivo.

CC-18 MEENTERITIS ESCLEROSANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Galve Valle, E. Calvo Beguería.

Servicio de Medicina Interna. Hospital San Jorge. Huesca

Caso clínico

Varón 75 años, sin alergias conocidas. AP de ACxFA, monorreno, úlcera péptica, s.mieloproliferativo (esplenomegalia e infartos esplénicos), adenocarcinoma de próstata. Ingresos: En Octubre-2011, estenosis duodenal extrínseca con obstrucción intestinal alta que precisó sonda nasogástrica y dilatación duodenal con balón. En Marzo-2012, HDA con obstrucción alta extrínseca que se dilata (2ª porción duodenal). En Junio-2012, dolor abdominal y vómitos. Colangio-RM a nivel de cuello pancreático y de raíz de arteria mesentérica superior *cambio en la señal de la grasa retroperitoneal*. TC Abdominal, desplazamiento de 1ª y 2ª porción duodenal, pequeña masa densidad tejidos blandos que no capta contraste y que engloba arteria mesentérica superior/proceso uncinado. PAAF no concluyente. Tras unas semanas bien, ingresa por hiporexia de varios días con distensión abdominal, estreñimiento y ausencia de gas por recto. Abdomen distendido, timpánico con ruidos patológicos. Analíticamente sin hallazgos significativos. Rx de abdomen, asas distendidas con válvulas conniventes de disposición central y niveles hidroaéreos. Se coloca sonda nasogástrica en aspiración, y nutrición parenteral. TC Abdominal, persistencia del desplazamiento de porción duodenal y pequeña masa (similar a previo). Además, signos inflamatorios en colon transversal con engrosamiento mural e íleon terminal. Entero-RM muestra dilatación de asas de i.delgado, estenosis en segunda porción. Edema de pared en colon ascendente, engrosamiento mural de colon transversal, y *cambio en la señal, ya presente en previa*. Colonoscopia sin hallazgos, biopsias inespecíficas. Se descarta trombosis de venas mesentéricas. Se toman biopsias de la masa pancreática. El estudio A-P muestra necrosis grasa con infiltrado inflamatorio crónico, macrófagos espumosos y áreas dispersas de fibrosis incipiente. Con el diagnóstico de mesenteritis esclerosante se inicia corticoterapia, mejoría progresiva clínica y radiológica. A las 48 horas de iniciar corticoides, se realiza tránsito sin objetivar signos de obstrucción, se retira sonda y tolera dieta.

Discusión y conclusiones

La obstrucción intestinal aguda es una situación de urgencia que requiere una rápida evaluación y la adopción de medidas terapéuticas inmediatas. El diagnóstico de mesenteritis esclerosante debe incluirse dentro de las causas de abdomen agudo en pacientes con antecedentes de cirugía o traumatismo abdominal previo, y neoplasias intraabdominales incluyendo los procesos linfoproliferativos. La TC/RM abdominal son el método de elección para realizar el diagnóstico diferencial. La biopsia sigue siendo el método de diagnóstico definitivo. Los corticosteroides son el tratamiento más extendido, en casos refractarios el uso de otros tratamientos como colchicina o azatioprina necesita de la realización de más ensayos clínicos, pero la dificultad reside en la escasa frecuencia de la enfermedad y la diversidad de sus manifestaciones clínicas. Se muestra un nuevo caso de mesenteritis esclerosante, en un paciente como factor predisponente el antecedente de enfermedad linfoproliferativa. La asociación con procesos linfoproliferativos se ha descrito entre el 5 y el 13% de los casos y puede preceder, coincidir o seguir al tratamiento de dicha patología.

Bibliografía

1. Genereau T. *Demonstration of Efficacy of Combining Corticosteroids and Colchicine in Two Patients with Idiopathic Sclerosing Mesenteritis*. *Dig Dis Sci* 1996; 41: 684-8.
2. Viachos et al. *Sclerosing Mesenteritis: Diverse clinical presentations and dissimilar treatment options*. *International Archives of Medicine* 2011,4:17
3. Akram S. *Sclerosing mesenteritis: clinical features, treatment and outcome in ninety-two patients*. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2007, 5:589-596

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-19 SÍNDROME DE COLA DE CABALLO POR DISEMINACIÓN LEPTOMENINGEA

C. Martínez Huguet, E. Calvo Beguería.

Departamento de Medicina Interna. Hospital San Jorge. Huesca

Introducción

La afectación metastásica de las leptomeninges o meningitis neoplásica representa una situación muy grave y habitualmente mortal del cáncer, que suele producirse en estadios avanzados de la enfermedad neoplásica. Es más frecuente en el cáncer de mama, pulmón, melanoma, linfomas no Hodgkin de alto grado y leucemias agudas linfoblásticas. La meningitis linfomatosa es la complicación neurológica más frecuente en el linfoma no Hodgkin. Ocurre en aproximadamente el 8% de los pacientes; por otro lado el 25% de todos los pacientes con afectación metastásica meníngea tienen linfoma no Hodgkin. La diseminación leptomeningea se presenta típicamente en el primer año desde el diagnóstico. La presentación clínica es variada, habitualmente la afectación neoplásica meníngea se manifiesta con afectación de pares craneales, dolor radicular, dolor lumbosacro o cervical, afectación de la conciencia, déficit motor o sensitivo de distribución radicular y/o cefalea, siendo frecuente la afectación multifocal del sistema nervioso. Por ello, debemos tener un índice de sospecha importante cuando evaluemos a paciente con linfoma. Su diagnóstico es difícil aun utilizando medios clínicos, de neuroimagen y/o licuorales. La citología positiva para malignidad en el líquido cefalorraquídeo (LCR) establece el diagnóstico de certeza con una alta especificidad, aunque no es un requisito imprescindible. Con el objeto de aumentar la sensibilidad del análisis del LCR se han introducido técnicas con algunos resultados esperanzadores, como la citometría de flujo. La prueba de neuroimagen de elección es la resonancia magnética (RM) de todo el neuroeje (encéfalo y medula espinal) con administración de contraste. La meningitis neoplásica carece de tratamiento estándar en la actualidad, aunque existen diversas opciones de tratamiento paliativo que pueden emplearse según el caso (corticoides, derivación de LCR, quimioterapia sistémica, quimioterapia intratecal, radioterapia). La decisión de tratamiento debe ser individualizada según las características del paciente. Hasta el momento, los tratamientos aplicados han proporcionado un escaso beneficio en la supervivencia global; si bien es cierto que se han documentado algunos casos con supervivencia prolongada.

Caso clínico

Presentamos el caso clínico de un varón de 46 años sin antecedentes personales de interés, diagnosticado en 2012 de linfoma no Hodgkin de células grandes B grado IV por afectación ósea. Recibió tratamiento quimioterápico con R-CHOP. Tras el primer ciclo presentó una parálisis del VI par craneal secundaria, motivo por el cual recibió profilaxis con quimioterapia intratecal. Posteriormente se administraron ocho ciclos más de quimioterapia presentando un remisión completa con TAC toracoabdominal normal en Enero de 2013. En marzo consulta por referir cuadro subagudo de inicio quince días antes que consiste en debilidad progresiva de las extremidades inferiores, hipoestesia "en silla de montar" y también en las plantas de los pies, que se acompaña de dolor ocasional en zona perineal e incontinencia urinaria de esfuerzo. En la exploración física se evidencia una paraparesia de predominio derecho con afectación distal, y proximal en glúteos e isquiotibiales, con una abolición completa de los reflejos osteotendinosos en extremidades inferiores y una abolición parcial de los mismos a nivel de las extremidades superiores. La sensibilidad tanto vibratoria como artrocinética estaba conservada. El reflejo cutáneoplantar se encuentra presente siendo flexor y bilateral. Ante la sospecha de infiltración meníngea se realiza una punción lumbar obteniéndose un líquido cefalorraquídeo de aspecto hemorrágico con predominio celular linfocitario y con los siguientes parámetros bioquímicos (Glucosa 4 mg/dl, proteínas 1008 mg/dl, ADA 105 Ui/L, LDH 546 Ui/L, con 190 leucocitos/mm³ de los cuales un 97% eran linfocitos). Se enviaron además muestras de líquido para análisis microbiológico, cuyos resultados fueron negativos para PCR de VHS 1 y 2 y enterovirus, criptococo, mycobacterium tuberculosis, VDRL y anticuerpos de toxoplasma. Se realizó estudio radiológico mediante RMN con contraste que mostró un engrosamiento marcado e hipercaptación de las raíces de la cola de caballo y extensas lesiones líticas a nivel de la articulación lumbosacra. Se decidió iniciar tratamiento con metotrexate intratecal (3g/mm³), obteniendo en ese momento un líquido cefalorraquídeo de color amarillo anaranjado, con una glucosa disminuida de 2mg/dl (glucemia 87mg/dl), proteínas de 1038 mg/dL, ADA 125 Ui/L, LDH 692 Ui/L y 110 leucocitos/mm³ con un 100% de mononucleares. El siguiente líquido cefalorraquídeo que se obtuvo cuando se administró el segundo ciclo de metotrexate mostró una clara mejoría, presentaba un aspecto de agua de roca con una glucosa normal (61 mg/dL), un descenso marcado de las proteínas (81 mg/dL), ADA normal (6,9 Ui/L) y una LDH también normal (29 Ui/L). En este último LCR se detectaron únicamente 8 leucocitos/mm³. Seguidamente se repitió el estudio radiológico que mostró una favorable evolución persistiendo ocupación y realce sólo a nivel de fondo de saco. Sin embargo, clínicamente el paciente no presentó clara mejoría, persistiendo los síntomas neurológicos. La evolución fue tórpida y a pesar de continuar con sesiones de quimioterapia el paciente falleció en el transcurso de un mes.

Discusión

La infiltración de las leptomeninges o del espacio subaracnoideo por el cáncer, ya sea sólido o hematológico, recibe varias terminologías. Así que cuando hablamos de carcinomatosis leptomeníngea, meningitis neoplásica, linfomatosis

meníngea o meningitis leucémica nos referimos a la misma entidad clínica. Aparece en un 4-15% de los pacientes con tumores sólidos, en un 5-15% de los pacientes con tumores hematológicos, siendo más frecuente en estadios finales de la enfermedad neoplásica (en un 28-75% coexiste con metástasis cerebrales intraparenquimatosas), y en un 1-2% de los pacientes con tumores primarios del SNC. La incidencia depende del tipo de cáncer. El 5-8% de los pacientes con tumores sólidos desarrollan carcinomatosis leptomeníngea; los más implicados son el cáncer de pulmón (adenocarcinoma y especialmente cáncer de células pequeñas), el de mama, el melanoma, y el adenocarcinoma del tracto digestivo. En los linfomas no hodgkinianos, la incidencia es del 10% aproximadamente. En las leucemias, la incidencia varía en función de la población (en niños es más frecuente que en adultos) y del tipo de leucemia (en la linfoblástica es más frecuente que en la mieloblástica). Sin embargo, la afectación leptomeníngea puede ser la primera manifestación de una leucemia mieloblástica. El empleo sistemático de quimioterapia intratecal e irradiación craneal del sistema nervioso como profilaxis, ha hecho disminuir la incidencia de meningitis linfoblástica del 50% al 15%. Se postulan distintas vías de diseminación: por contigüidad, por vías hematógena y por vía perineural. La invasión neoplásica del espacio subaracnoideo suele producirse por vía hematógena. Una vez el tumor alcanza las leptomeninges hay una diseminación multifocal o difusa facilitada por el LCR. Con preferencia, las zonas leptomeníngeas de depósito neoplásico son las cisternas basales, la cisura de Silvio, la región hipocámpica y la cola de caballo. Clínicamente puede manifestarse a distintos niveles del SNC pero frecuentemente se observan distintas áreas afectadas de forma simultánea ocasionando cuadros multifocales y complejos. La afectación difusa puede cursar con cefalea, crisis, encefalopatía y náuseas. En un paciente con cáncer, la presencia de náuseas persistentes, asociadas o no a vómitos, y no explicadas por otras causas, sugiere una carcinomatosis leptomeníngea. Puede haber hidrocefalia comunicante por malabsorción del LCR. La afectación de pares craneales puede cursar con diplopia, sordera, debilidad facial, vértigo. La afectación espinal puede manifestarse con dolor radicular, debilidad en piernas y alteración esfinteriana. La pérdida o la disminución asimétrica de algunos reflejos musculares es un signo temprano y, en ocasiones se observa la combinación de un síndrome piramidal con exaltación de algunos reflejos y signo de Babinski (por afectación parenquimatosa cerebral o medular) y disminución o pérdida de otros reflejos (por radiculopatía). El diagnóstico de la carcinomatosis leptomeníngea se basa en el examen del LCR y en la RM. Sólo el 3% de los pacientes con carcinomatosis leptomeníngea tienen un LCR normal. La presencia de aumento de presión del LCR (50% de los casos), pleocitosis, hipoglucoorraquia moderada o intensa (75%) y aumento de proteínas (75%) es inespecífica. La demostración definitiva de carcinomatosis leptomeníngea se basa en la verificación de células neoplásicas en el LCR con una especificidad mayor al 95% convirtiéndose en una condición suficiente para el diagnóstico, si bien no es una condición necesaria. De hecho, no es frecuente encontrar células tumorales en el líquido pues tienden a mantenerse adheridas a las meninges lo que dificulta su visualización en el mismo. La primera punción lumbar demuestra una citología neoplásica positiva en el 50% de los casos. Esta cifra aumenta hasta el 90% en la segunda punción lumbar y en laboratorios experimentados, y se considera que posteriores punciones lumbares no aportan un incremento importante en la rentabilidad diagnóstica. La citometría de flujo puede facilitar el diagnóstico de células neoplásicas en el LCR; su sensibilidad es del 70%, pero su especificidad es del 95%. En ocasiones, la citología del LCR sigue negativa tras tres o más punciones lumbares. En ese caso, la evaluación individual de cada paciente orienta el diagnóstico. En pacientes con un tumor con tendencia a metástasis leptomeníngea, con enfermedad sistémica avanzada, manifestaciones clínicas típicas de carcinomatosis leptomeníngea, LCR anormal (pero con citología negativa) y RM indicativa de carcinomatosis leptomeníngea, debe considerarse este diagnóstico y tratarse como tal. En otras situaciones, como cuando las manifestaciones clínicas y la RM sugieren meningitis crónica, pero se desconoce la presencia de un tumor y el estudio del LCR no es diagnóstico, se recomienda una biopsia meníngea. La determinación de marcadores tumorales en el LCR ayuda en la evolución global diagnóstica y si son positivos o elevados, facilitan el seguimiento de la respuesta al tratamiento, aunque no sustituyen a la citología. Algunos marcadores son específicos de determinados tumores: beta2-microglobulina (linfoma), antígeno carcinoembrionario (tumores de tracto digestivo, ovario, mama o pulmón), alfafetoproteína (carcinoma embrionario), y gonadotropina coriónica beta (coriocarcinoma y carcinoma embrionario). Otros marcadores no son específicos, pero reflejan alteraciones metabólicas por las células neoplásicas (en ocasiones por causas no neoplásicas) en el LCR; el más sensible y específico es la beta-glucuronidasa (con un 90% de sensibilidad y especificidad). Por ello, tanto la orientación clínica como el estudio mediante RMN se convierten en importantes herramientas de apoyo en el diagnóstico. La RM craneal y espinal tras administración de gadolinio intravenoso es el método de imagen de elección para el diagnóstico. Los hallazgos indicativos de meningitis neoplásica son: realce y/o engrosamiento de los nervios craneales; realce nodular o lineal de las leptomeninges llegándose a extender hasta las cisternas basales. La captación de contraste por las leptomeninges no es, sin embargo, patognomónica de carcinomatosis leptomeníngea; procesos inflamatorios y la hipotensión intracraneal (después de punciones lumbares repetidas) causan captación de contraste en las meninges. El tratamiento de la meningitis neoplásica no está estandarizado. Los ejes sobre los que rota la terapia son: el tratamiento de la enfermedad subyacente, la quimioterapia sistémica, la quimioterapia intratecal y la radioterapia. En general, la estrategia terapéutica consiste en administrar radioterapia local dirigida a las zonas sintomáticas.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

Para tratar las restantes células neoplásicas en el LCR puede utilizarse la administración intratecal de quimioterapia que hoy por hoy es la opción terapéutica preferida. Ésta es efectiva en la mayoría de los casos, ya que, utilizando reservorios de Ommaya, puede alcanzarse mayores concentraciones de los fármacos en LCR, produciendo mayor efecto y menor toxicidad. La preservación de la dinámica (y ausencia de obstrucción) del LCR debe confirmarse antes de iniciar la quimioterapia mediante la administración de un isótopo radiactivo y un examen ventriculográfico. Los agentes quimioterapéuticos utilizados con mayor frecuencia por vía intratecal son metotrexate, citarabina, citarabina liposomal y tiotepa. Con la excepción de los casos de meningitis linfomatosa en los que la citarabina liposomal ha demostrado ser superior a la citarabina en formulación estándar ningún ensayo ha demostrado beneficio de uno con respecto a otro. La ventaja que aporta la citarabina liposomal es que su administración es quincenal. En la actualidad el papel de la radioterapia se limita a la irradiación de las zonas "bulky", es decir aquellos implantes que están causando síntomas o que pueden interrumpir el flujo normal de la medicación administrada intratecalmente. También en aquellas situaciones donde haya un síndrome de cola de caballo, la irradiación podría utilizarse para paliar los síntomas. El pronóstico de la meningitis neoplásica es en general pobre y va a depender estrechamente del control de la enfermedad sistémica. Sin tratamiento, la supervivencia oscila entre tres y seis semanas. Con tratamiento, varía entre siete y dieciséis semanas dependiendo del tumor subyacente, siendo mayor para los hematológicos. Dado los pobres resultados de estos pacientes, se han realizado tentativas para evitar el desarrollo de la afectación meníngea administrando profilaxis en pacientes con alto riesgo. Sin embargo, no existe consenso en cuanto a qué factores deberían usarse para identificar a los pacientes que necesitan profilaxis. Generalmente, esta necesidad se determina por la agresividad del subtipo de linfoma. En cambio, la profilaxis no está indicada en pacientes con formas indolentes de linfoma no Hodgkin.

Conclusiones

1. La afectación leptomeníngea se manifiesta de forma muy variada por lo que va a requerir un alto índice de sospecha en aquellos pacientes con tumores sólidos o hematológicos sobretodo en fases avanzadas de la enfermedad. 2. La identificación de células neoplásicas en el líquido cefalorraquídeo es una condición suficiente para el diagnóstico. Sin embargo, su difícil visualización nos obligará a utilizar la clínica y la RNM como valiosas herramientas a la hora de establecer el diagnóstico y decidir la mejor opción terapéutica. 3. La profilaxis del SNC debe ser rotundamente incorporada al tratamiento de aquellos pacientes con subtipos agresivos de linfoma.

CC-20 MENINGOENCEFALITIS 2º A ANTICUERPOS ANTI-NMDAR: UN SÍNDROME NEUROLÓGICO PARANEOPLÁSICO

A. I. Peláez Ballesta; A. Sampedro Andrada; E. Mene Fenor, J. J. Hernández Roca
Servicio de Medicina Interna-Neurología. Hospital U. Rafael Méndez. Lorca (Murcia)

Caso clínico

Mujer de 24 años, estudiante, sin antecedentes de interés, ingresada en Psiquiatría por alteración de la conducta (agitación y ansiedad) y cambio de personalidad, describe un ánimo depresivo en el trabajo con sentimientos de despersonalización y labilidad afectiva. A las 48 horas comenzó con fiebre de hasta 38C consultando a Medicina Interna: en los días previos presentó cefalea holocraneal y sensación distérmica, con buen nivel de conciencia, ligera inatención, e inexpresividad facial, bradipsiquia moderada y déficit de cognición, sin déficit focales motores o sensitivos, con moderada disartria. Se solicita analítica general, con VSG 75mg/dl resto normal, ECG, Rx de tórax y TC craneal normales. Se realiza punción lumbar de LCR con linfocitosis del 95% resto normal, PCR de herpes virus y enterovirus negativos. Ante la presencia de una encefalopatía de origen indeterminado se solicitó: cultivos, serologías VHB, VIH, VHC, Lues, Rickettsia, Borrelia B, y Mantoux todos negativos, descartando etiología infecciosa; se solicitó anticuerpos antitiroideos: negativos, descartando origen tiroideo, y pruebas de autoinmunidad: ENAs, ANAs, ANOEs, antiDNA, ANCA: todos negativos. La RM cerebral y AngioRM fueron normales. Mientras, la clínica de la paciente empeoraba: pérdida progresiva de interacción con el entorno y apatía, llegando a Mutismo acinético, hipertensión global con tendencia fluctuante a posturas distónicas, incluyendo opistótonos, movimientos no estereotipados con la lengua durante varios minutos, crisis de retroversión ocular con ausencia de respuesta de estímulos y crisis de llanto espontáneas en los que la paciente no conecta con el medio. Ante la posibilidad de un síndrome neurológico paraneoplásico de origen autoinmune, se solicitó: Ac. en suero Anti-neuronales (anti-hu, anti-yo, anti CV2, anti Ri y anti NMDAR), EEG, y búsqueda de tumor primario asociado con TAC abdomino-pélvico, Ecografía ginecológica, y una nueva Punción lumbar (predominio de mononucleares, linfocitosis en citología, bandas oligoclonales ++++) y anticuerpos antineuronales en LCR: anti-NMDAR, antiGABAR, y anti VDKG; positivos para Ac antireceptor de NMDAR, ausencia de tumor primario, y EEG con abundante actividad theta y escasa delta en región fronto-temporal derecha, y RMN normal. Dados los resultados compatibles con encefalitis anti NMDAR se inicia tratamiento con inmunoglobulinas y metilprednisolona en bolos iv. con mejoría progresiva de los síntomas.

Diagnóstico

Meningo-encefalitis. De origen autoinmune 2º a anticuerpos anti-NMDAR.

Discusión

Los síndromes neurológicos paraneoplásicos son un grupo heterogéneo de desordenes que pueden afectar corteza, unión neuromuscular o músculo. Están implicados anticuerpos y antígenos como expresión ectópica de un tumor. La mayoría de pacientes desarrollan una enfermedad multi-etapas, que progresa desde psicosis, déficits de memoria, convulsiones, desintegración del lenguaje a un estado de falta de respuesta con catatonía asociada a movimientos anormales e inestabilidad autonómica, como ocurría en nuestra paciente. Afecta a niños y adultos jóvenes, puede presentarse con o sin asociación de un tumor. Suele asociarse a teratoma ovárico, siendo más frecuentes en mujeres mayores de 18 años de raza negra. Al hablar de tratamiento, los pacientes tratados con resección de tumor e inmunoterapia (corticoides, inmunoglobulinas iv) responden más rápido y menos frecuentemente van a necesitar una segunda línea de inmunoterapia (ciclofosfamida o rituximab) que los pacientes sin tumor y que reciben inmunoterapia inicial. En más del 75% de los pacientes se recuperó su estado inicial de forma gradual en orden inverso al desarrollo de los síntomas, estando asociado con una disminución del título de anticuerpos. En nuestra paciente, tras inicio de tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas, tuvo una mejoría parcial de síntomas progresiva con mayor conectividad, seguimiento de la mirada; al alta presentaba un nivel de alerta normal, habla con lenguaje que evidenciaba agramatismo pero permitía una comunicación normal, orientada, con fuerza, deambulación y coordinación normales, pero conducta infantil e impulsiva con desinhibición social, en visitas posteriores ha recuperado una conducta congruente con su edad, lee y entiende lectura para su edad, y ha vuelto a su vida normal. Actualmente no se ha encontrado asociación de tumor.

CC-21 ADENOCARCINOMA DE GLÁNDULA ECRINA: UN ÚNICO CASO

A. Peláez Ballesta; J. J. Hernández Roca, Enrique Mene Fenor, G. Alonso García
Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Rafael Méndez. Lorca (Murcia)

Introducción

El adenocarcinoma de glándula ecrina es un tipo de neoplasia inusual, su principal vía de diseminación va a ser la linfática y la afectación ósea.

Caso clínico

Mujer de 46 años, con antecedentes personales de trastorno bipolar y carcinoma escamoso de cuello uterino in situ, fumadora de 31 paquetes-año. Preciso ingreso por cuadro compatible con Neumonía comunitaria y derrame pleural asociado tipo exudado no complicado, que fue drenado, en analítica de planta se evidenció elevación de marcadores tumorales (CA 125, CA 15.3, CA19.9), realizando estudio con broncoscopia negativa, y TAC sin evidencia de tumor primario, se objetivaron adenopatías a nivel subdiafragmático, mediastínicas, axilares bilaterales (no palpables) y un nódulo subcutáneo de 1,5 x 2cm, probable quiste sebáceo. Se decidió dar de alta y ante persistencia de elevación de marcadores se solicitó PET-TAC para valoración por consulta. En revisión posterior en consulta, se objetiva lesión en espalda no presente en ingreso previo que es biopsiada; en posteriores consultas 2 meses después, la paciente refiere dolor óseo generalizado junto con bloqueo cervical, y la lesión en espalda a evolucionado: sobre-elevada con áreas de queratosis ulcerada, por lo que se procede al ingreso. En planta se solicita analítica general con hemograma y bioquímica normales, destaca elevación de marcadores tumorales (CA 125: 4519, CA15.3 309, CA19.9 18909); se solicitó TAC cráneo-cervical con hallazgos de metástasis óseas a nivel frontal derecho, temporal derecho, y esfenoide izquierdo, adenopatías submaxilares y yugulares, supraclaviculares, gran afectación metastásica de C2, y en clavícula derecha. En el PET-TAC solicitado vía ambulatoria se describen adenopatías hiliares, mediastínicas y lesiones óseas. En biopsia de lesión de piel se objetiva: Adenocarcinoma de glándula Ecrina con invasión linfática.

Diagnóstico

Adenocarcinoma de Glándula Ecrina estadio IV (Metástasis óseas y ganglionares)

Discusión

La paciente fue trasladada al Servicio de Oncología del hospital de referencia, se inició tratamiento radio-quimioterápico, con mala evolución y falleció 15 días después, durante el traslado sufrió fractura de C2 con necesidad de intervención quirúrgica urgente. El tumor de glándula ecrina es una entidad poco habitual en la que se desconoce su forma evolutiva, y en este caso de rápida evolución, con alto nivel replicativo de células tumorales (en 2 meses metástasis óseas) con evolución desfavorable y nula respuesta a tratamiento. En lo referente dentro de los tumores de glándula ecrina, el más compatible es el Porocarcinoma, dada la progresión metastásica de la enfermedad, su aspecto clínico es poco específico y se caracteriza por nódulos indurados o ulcerados, asintomáticos, eritematosos a violáceos, en general menores de 2cm de diámetro, sin una apariencia macroscópica ni dermoscópica característica. Se debe sospechar transformación

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

maligna de un poroma cuando sangra de forma espontánea, haya ulceración, prurito, dolor y/o crecimiento súbito. En cuanto a localización, aparecen con mayor frecuencia en extremidades inferiores (44%), tronco (24%) y cabeza (18%); excepcionalmente en extremidades superiores (8%) y en mano (3%). Aproximadamente 20% recidiva a pesar del tratamiento; un 20% dará metástasis linfática y un 10% metástasis a distancia. En etapas precoces, el Porocarcinoma tiene buen pronóstico, pero una vez que ha metastatizado en los ganglios, la tasa de mortalidad es de un 67% a cinco años. En nuestra paciente la localización fue en espalda con progresión metastásica ósea y ganglionar a la hora del diagnóstico, con un pronóstico pésimo y una tasa de supervivencia ínfima.

CC-23 LINFANGIECTASIA POR ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA CON AFECCIÓN INICIAL PERIANAL

J. C. Barraza Vengoechea, M. León Téllez
Complejo Hospitalario de Soria

Caso clínico

Edad: 63 años. Sexo: Mujer. Ocupación: Ama de casa.

Motivo de consulta

Hemoptisis.

Antecedentes Familiares

Padre con cáncer de pulmón.

Antecedentes personales

Enfermedad de Paget extramamaria perianal intervenida en Hospital Universitario Miguel Servet (20/06/2011) con colocación de colostomía y reconstrucción con colgajos locales de avance tipo V-Y.

Cierre de colostomía de forma programada el 24/10/2011.

Hábitos tóxicos

Fumadora habitual.

Tratamiento

Ninguno.

Enfermedad actual

Mujer de 61 años que es enviada desde Urgencias para estudio de hemoptisis leve y dolor torácico de características pleuríticas de +/- 15 días de evolución en el contexto de cuadro catarral, no había tenido fiebre aunque sí escalofríos. Presentaba sensación disneica al decúbito en la cama. Además refería dolor a nivel de trayecto inguinal derecho que se incrementaba con la deambulación.

Exploración física

Todo normal, excepto: conglomerado adenopático en ingle derecha doloroso, sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda. Pulsos presentes.

Pruebas complementarias

Rx de tórax AP. ECG: Ritmo sinusal FC 62 lpm. Analítica: normal.

Resumen de historia clínica previa

Valorada por el servicio de Dermatología el 16/04/2010 por cuadro clínico de 4 meses de evolución caracterizado por lesiones eritematosas con grietas y descamación en área perianal que había sido tratada con Lexxema® de forma tópica. Se realizaron cultivos para descartar proceso infeccioso bacteriano o micótico el 22/06/2012 y reiniciando nuevamente corticoides tópicos. Valorada el 04/08/2010 - 07/10/2011 - 18/11/2012 por persistencia de lesiones decidiendo realizar biopsia de la lesión.

Descripción microscópica

Histológicamente llama la atención la infiltración epidérmica de células de tamaño mediano con citoplasmas amplios, algunos con una vacuola que desplaza el núcleo a la periferia adquiriendo un aspecto de célula en anillo de sello. En su interior contiene moco (AA-PAS y PAS-Diastasa positivo). Se disponen constituyendo nidos a lo largo de la basal de la epidermis y también se distribuyen en células sueltas en todos los estratos. Se puede observar en la dermis una infiltración focal en forma de hileras y células sueltas. Desde el punto de vista inmunohistoquímico las células son positivas para AE1-AE3, Citoqueratina-7, CEA y EMA; Negativas para 34 Beta E-12, Citoqueratina-20, Vimentina, S-100 y MELAN-A.

Diagnóstico anatomopatológico

Biopsia de lesión en región perianal: - Cuadro histológico e inmunohistoquímico concordante con Paget perianal focalmente infiltrante. Valorada por Cirugía General se deriva al servicio de Digestivo y Ginecología para realizar pruebas completarias:

Colonoscopia hasta ciego

(16/12/2010) En colon descendente proximal pólipo diminuto de aspecto hiperplásico que se reseca. En canal anal, hemorroides.

Diagnóstico anatomopatológico

(19/12/2010) Pieza de polipectomía endoscópica de colon ascendente proximal: Varios fragmentos de mucosa tipo colónico con cambios hiperplásicos histológicamente inespecífica. En la muestra recibida no se observa displasia epitelial ni signos de malignidad histológica. Ecografía de aparato urinario (14/12/2010): Normal. Exploración ginecológica: normal. A petición de la paciente se decide trasladar a Hospital Universitario Miguel Servet (Zaragoza) para exéresis y reconstrucción de la lesión dada su extensión cutánea.

Abordaje y estudio de Hemoptisis en consulta de Medicina Interna

Ante los hallazgos radiológicos se solicito desde nuestra consulta TAC body con reconstrucciones óseas. Los hallazgos descritos son: En mediastino existen adenopatías en ventana aorto-pulmonar y espacio prevascular de 1,5 cm. eje máximo. En el parénquima pulmonar (se completó exploración con TACAR) se identifica linfangitis carcinomatosa con engrosamiento de todos sectores intersticiales difusos en ambos campos pulmonares, tanto en los vértices como en las bases aunque aquí en estas últimas es más manifiesto acompañándose de pequeñas condensaciones basales sobre todo en lóbulo medio y situación subpleural y alrededor de cisuras mayores; mínimo derrame pleural bilateral. En la fase arterial del estudio torácico a nivel de hígado existen múltiples imágenes nodulares hipocaptantes de 1,5 cm. ejes máximos, incontables y difusas por lo que se completó exploración TAC ABDOMINO-PÉLVICO: En la fase portal los nódulos hepáticos se homogeneizan con el resto del parénquima por lo que completó exploración. En estructuras óseas existen múltiples imágenes radio lúcidas metastásicas difusas tanto en hombro derecho, columna dorsal, costillas con una fractura-fisura del arco postero-lateral derecho de 5ª costilla derecha columna lumbar ramas iliacas, púbicas sobre todo la derecha y en cuello femoral derecho.

Conclusiones

I.D.R.: Las imágenes descritas radiológicamente son sugestivas de metástasis generalizadas con linfangitis pulmonar, metástasis hepáticas, adenopatías en hilio hepático y en hemipelvis derecha con atrapamiento del uréter derecho que en la actualidad presenta una incipiente uretro-hidronefrosis, adenopatías inguinales, y metástasis osteolíticas difusas en todos los huesos visibles en la exploración; como primera posibilidad etiológica de dichas metástasis sería la de su enfermedad de Paget intervenida previamente con reconstrucción plástica del ano. Además dichos hallazgos desde Radiología y para filiar aún mejor la lesión hepática se realiza ecografía abdominal: se confirma que dichas imágenes nodulares hepáticas son metastásicas. Pequeñas adenopatías en hilio hepático en espacio porto-cava. Bazo, suprarrenales, páncreas, riñón izdo. Normal. Riñón derecho con cortical normal, con mínima ectasia de su pelvis y del uréter visible hasta la entrada en vejiga. A nivel de pelvis: La vejiga y el útero se hallan normales pero existe una adenopatía patológica de 1,7 cm. En la bifurcación de las arterias iliacas derechas que probablemente atrapen discretamente el uréter derecho. En ingle derecha se observan 2 adenopatías una en cada ingle que podrían ser patológicas.

Evolución

Según los resultados del TAC y también de la Ecografía abdominal se propone a la paciente biopsia de adenopatías inguinales para intentar filiar y hacer estudio histológico. Diagnóstico Anatomopatológico (22/10/2012): Metástasis ganglionar por un Adenocarcinoma pobremente diferenciado. NOTA: Concordante con metástasis por Enfermedad de Paget previamente infiltrante.

Impresión diagnóstica

Linfangiectasia por Enfermedad de Paget extramamaria con afección inicial perianal.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-25 VARÓN CON DOLOR CERVICAL AGUDO Y FIEBRE

R. Mayayo Alvira, C. I. Soto Abánades

Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario La Paz, Madrid

Caso clínico

Varón de 67 años fumador y bebedor, con antecedentes de cardiopatía isquémica crónica revascularizada. Acude por cuadro de 4 días de evolución de dolor cervicodorsal irradiado a miembros superiores, sin déficit motor ni sensitivo y fiebre de 39°C. No cefalea, náuseas, vómitos ni afectación de esfínteres, no disfagia, odinofagia ni lesiones cutáneas. Dos meses antes presentó atragantamiento con espina de pescado, y manipulación dental un mes antes. A la exploración, estable hemodinámicamente, febril (38°C). Destacaba dolor a la palpación en apófisis espinosas y musculatura paravertebral desde C4 hasta C7 con discreta rigidez nucal pero sin focalidad neurológica. Analíticamente con elevación de reactantes de fase aguda. Se extrajeron hemocultivos (X3) y se realizó una TAC craneal que fue normal. Ante la sospecha de espondilodiscitis cervical se realizó RM cervical: estenosis degenerativa del canal cervical, colección flemonosa a nivel retrofaríngeo/prevertebral de C3 a C7 con afectación dural difusa intracanal de C3-D1, que produce desplazamiento posterolateral medular. La laringoscopia indirecta no evidenció abombamiento de la pared posterior faríngea, cuerpos extraños ni erosión mucosa. Con el siguiente juicio clínico: absceso retrofaríngeo/prevertebral con infiltración de duramadre en paciente con estenosis previa de canal medular cervical, se inició tratamiento empírico intravenoso con Ceftriaxona 2 g cada 12 horas, Clindamicina 600 mg cada 6 horas y Cloxacilina 2 g cada 4 horas (flora de la cavidad oral, anaerobios y *S. aureus* comunitario).

A las 24 horas del ingreso, se confirma crecimiento de *S. aureus* en 3/3 hemocultivos; se mantiene Cloxacilina y Clindamicina y se añade Vancomicina, que se suspende tras la conocer la sensibilidad del *S. aureus* a meticilina (SASM). Se reformula el juicio clínico: absceso prevertebral con bacteriemia comunitaria por SASM. El ecocardiograma transesofágico descarta endocarditis y una TAC torácica no evidencia extensión mediastínica. Los hemocultivos de control seriados (6 tandas en total), resultaron estériles. Tras 5 días de inmovilización, se observa inestabilidad de la marcha (ataxia sensitiva) y pérdida del tono vesical. Ante la sospecha de compresión medular se realiza nueva RM urgente (similar a la previa pero con hallazgos sugestivos de espondilodiscitis a nivel de C6-C7, no descritos previamente), se suspende la Clindamicina ante la posibilidad de toxicidad neuromuscular y se solicita un electroneurograma que sí evidencia signos de mielopatía aguda compresiva C7. Por tanto, se trata de un absceso prevertebral cervical con infiltración de la duramadre en un paciente con estenosis previa de canal medular cervical, en el contexto de una bacteriemia por SASM comunitario, con espondilodiscitis y mielopatía compresiva aguda.

Se plantean varias cuestiones: ¿esteroides? ¿cirugía? El caso es discutido en sesión multidisciplinar (Neurocirugía, Neurología, Medicina Interna, Unidad de Infecciosas, Rehabilitación) y se decide no iniciar tratamiento esteroideo ante el desconocimiento del momento de instauración de la clínica, así como actitud conservadora desde el punto de vista quirúrgico. En la evolución, el paciente se mantuvo afebril, con mejoría clínica progresiva, y completó tratamiento con Cloxacilina durante 8 semanas. Al alta, Levofloxacino oral 4 semanas más y programa de rehabilitación intensivo tras el cual presentó clara mejoría neurológica. El diagnóstico final fue: absceso prevertebral cervical de origen hematógeno por SASM comunitario con espondilodiscitis y mielopatía compresiva en paciente con estenosis previa del canal medular cervical, sin evidencia de endocarditis ni otro foco a distancia ni mediastinitis, con buena respuesta a tratamiento antibiótico dirigido.

CC-26 POLIARTRALGIAS EN TRABAJADORA EN GRANJA DE POLLOS

C. Pérez García, V. Rodríguez Valea, J. Gil Domínguez, Á. Ruiz de Temiño, T. Gómez Traveso, L. Briongos Figuero, Á. Silva Vázquez, M. Pineda Alonso
Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

Antecedentes personales

Mujer de 38 años. Sin alergias medicamentosas. No hábitos tóxicos. No otras enfermedades. No antecedentes quirúrgicos. Trabaja en una granja de pollos. Dos hijas de 9 meses y 6 años. No tratamientos habituales.

Enfermedad actual

Refiere cuadro de una semana de evolución de cefalea holocraneal intensa con fotofobia, y con respuesta pobre a AINES y Paracetamol. Hace 15 días comienza con dolor en inserción del tendón de Aquiles del pie derecho y cervicales que empeora en los días posteriores. El día de su ingreso sensación de mareo, sudoración fría, nauseosa y con un despeño diarreico. Además dolor en tobillos, rodillas, muñecas; y sensación de acorchamiento en manos y antebrazos con edemas en manos y pies. Sudoración profusa las últimas tres noches, con tiritona el día de su ingreso. A su llegada a Urgencias presenta un eritema en antebrazos, que desaparece tras la administración de corticoides. No episodios clínicos previos similares. Su hija hace aproximadamente 10 días ha presentado la 5ª enfermedad (eritema infeccioso).

Exploración física

Eupneica. Normocoloreada. Normohidratada. No exantemas. No rigidez de nuca ni limitación a la movilización del cuello. Cabeza y Cuello. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Pares craneales normales. No adenopatías palpables. Carótidas isopulsátiles. AC: rítmica. Sin soplos. AP: MVC. Abdomen: blando, depresible, no doloroso, no se palpan megalias. Ruidos hidroaéreos presentes. EE: edemas sin fovea en antebrazos y manos, y leves en pies. No artritis.

Exploraciones complementarias

Análítica: SS: leucocitos 5.000 (N 73%, L 18%), Htcs 3.740.000, Hb 10.9, Hcto 32.9%, VCM 88.1, HCM 29.3, CHCM 33.3, RDW 13%. Plaquetas 217.000. Reticulocitos 0.1%. VSG 20. Ferritina 84.5, vitamina B12 370.2, ác. fólico 5.1. **Coagulación:** sin alteraciones. **BQ:** glucosa 91, urea 36.5, creatinina 0.79, Na 137, K 3.9, Cl 107, uratos 4.33, PT 6.21, GOT 16.8, GPT 21.4, GGT 17, BT 0.3, FA 74, LDH 192, CT 146, TG 125, Fe 28, Ca 8.89, P 2.34, CK 39, factor reumatoide < 10, PCR 8. **Autoinmunidad:** Ac CCP 1. ANA: negativo. ANCA negativos. AMA Y ASMA negativos. **Serologías víricas:** Hepatitis B: negativo. Hepatitis C: negativo. VIH: negativo. Citomegalovirus: IgG 0, IgM 0.2. Toxoplasma: IgG < 0.25, IgM 0.2. Parvovirus positivo. **Serologías:** Brucella: negativo. Rickettsias: IgG 0.2 e IgM 1.7. **Neumonías atípicas:** Chlamydia pneumonia IgG 1.2 e IgM 1.8. Coxiella Burnetii: IgG 0.2 e IgM 1.1. Mycoplasma pneumoniae: IgG 2.2 e IgM 2.8. Borrelia: IgG e IgM negativo. **Hormonas:** TSH 0.96, T4 Libre 1.03. Cortisol basal 1.6. **Proteinograma:** Inmunoglobulina G 958, inmunoglobulina A 280, inmunoglobulina M 209, Beta 2 microglobulina pendiente, transferrina 266, índice de saturación de transferrina 8.29. PT 6.2, albúmina 3.5, Alfa 1 globulina 0.47, Alfa 2 globulina 0.59, Beta globulina 0.68, Gammaglobulina 0.96. Complemento C3 74, C4 10. **SO:** densidad 1.014, pH 5. Creatinina 115, Ca 7.7, índice Ca/creatinina 66.8, urea 15.46, Na 32, índice sodio/creatinina 27.8, K 25.3, índice potasio/creatinina 21.9, Cl 14, índice cloruro/creatinina 12.1, microalbúmina en orina 25.2, microalbúmina/g creatinina en orina 21.9. **Rx. tórax:** sin alteraciones. **TAC cerebral:** Compatible con la normalidad.

Diagnóstico

Poliartralgias y cefalea secundarias a infección por Parvovirus B19.

Evolución

Mejoría de la cefalea y cuadro articular con analgesia de primer escalón. Dado el antecedente de eritema infeccioso en su hija de 6 años y el cuadro clínico de la paciente (poliartralgias + disminución del número de reticulocitos), sospechamos infección por Parvovirus B19 que se confirma con la serología positiva. Se sigue a la paciente en consultas externas las siguientes semanas, donde se aprecia una mejoría de las artralgias y negativización de los parámetros de neumonías atípicas.

Conclusión

Durante su ingreso planteamos el diagnóstico diferencial con otras entidades que manifiestan poliartalgias en edad adulta. Descartamos rubéola ante la rápida desaparición del exantema tras la administración de corticoides y la serología negativa de la analítica y el Lupus al no cumplir criterios suficientes y ANA negativos. Así pues, con los antecedentes de infección por parvovirus B19 de su hija, artralgias agudas, exantema diagnosticamos a la paciente de Parvovirus. El parvovirus en adultos puede producir poliartrosis aguda simétrica de distribución similar a la artritis reumatoide. Se resuelve en pocas semanas. Una característica muy típica es la crisis anémica por su apetencia por los reticulocitos. Su diagnóstico es a través de la detección en suero de IgM contra el virus. Su tratamiento es sintomático, AINES para el dolor.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-27 MUJER DE 64 AÑOS CON CEFALEA E HIPERTENSIÓN

E. Patera¹, A. Juan², J. R. Cousiño², A. Galvez¹, A. Acosta¹, R. Cuenca¹, A. Hernández¹

¹Servicio de Medicina Interna, ²Servicio de Urgencias. Hospital Comarcal Sant Jaume de Calella. Calella, Barcelona.

Motivo de consulta

Mujer de 64 años que acude a Urgencias por cefalea intensa de 1 semana de evolución, con náuseas y malestar general. No fiebre ni tos ni otra sintomatología, excepto un cuadro catarral los días antes.

Antecedentes

Hepatopatía crónica por el virus de la hepatitis C (VHC) diagnosticada en 1999. Estadio Child-Pugh A. Tratada con Ribavirina e IFN-pegilado durante 1 año (enero del 2012 a enero del 2013). Histerectomía a los 43 años por miomas. Sin historia previa de hipertensión arterial.

Exploración física

TA 161/95mmHg, FC 83x', Ta axilar 36.4C, SatO₂ 100%. Buen estado general, consciente y orientada, normohidratada y con discreta palidez cutánea. Aspecto caquéctico. En la auscultación cardiopulmonar tonos rítmicos sin soplos y murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. No se observan edemas ni ingurgitación yugular y los pulsos periféricos están presentes y simétricos. No focalidad neurológica ni signos meníngeos.

Exploraciones complementarias

Analítica: Hemograma: Hb 9.4 g/dl, VCM 98.6 fl, HCM 33.6 pg, Leucocitos 2.020/ul, Plaquetas 33.000/ul. TP 114%. **Bioquímica:** Urea 43mg/dl, Creatinina 1.19mg/dl, FG 49. **Ionograma:** normal. **Radiografía de tórax:** normal. **Electrocardiograma:** ritmo sinusal a 80x' sin alteraciones de la repolarización. **TC craneal:** Signos de leucoencefalopatía de pequeño vaso y ligeros signos de atrofia cerebral. Se aprecia zona de mayor hipodensidad de la sustancia blanca subcortical a nivel parietal derecho así como en la sustancia blanca adyacente del centro semioval derecho. Tras administración de contraste no se aprecian captaciones anómalas por lo que probablemente corresponda a una zona de mayor hipoxia-isquemia.

Evolución

En Urgencias inicialmente fue tratada con analgésicos (dexketoprofeno ev) y permaneció en observación durante las próximas 4-5 horas, presentando mejoría clara de la cefalea y se le concedió el alta con una pauta analgésica y seguimiento en consultas externas de neurología. A los 3 días del alta presenta de nuevo un aumento de la cefalea, motivo por el que consulta a Urgencias. La exploración física fue normal. La tensión arterial fue de 170/95mmHg. Un TC craneal descartó isquemia o hemorragia aguda. Se le dio de nuevo el alta con tratamiento hipotensor. Cinco días después consulta por tercera vez por persistencia de cefalea intensa y alteración del nivel de conciencia. En la exploración física destaca: TA 200/105mmHg, consciente, desorientada, confusa y afásica. En la analítica se evidenció un deterioro de la función renal, con urea de 61 mg/dl y creatinina de 1.8 mg/dl. Se orientó como emergencia hipertensiva (encefalopatía y nefropatía) y se inició tratamiento con urapidilo ev. Mejoría clínica, con reducción progresiva de las cifras de tensión arterial y mejoría de los signos de encefalopatía. A las 48 horas se realizó RM craneal, que mostró unos hallazgos compatibles con síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES).

Discusión

El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) es una entidad clínico-radiológica descrita en 1996 por Hinchey et al. Sus manifestaciones clínicas son, principalmente, disminución del nivel de consciencia, convulsiones, cefalea, alteraciones visuales, acompañados de alguna focalidad neurológica y, en un 90% de los casos, cifras de tensión arterial elevadas. Ocasionalmente, estas manifestaciones pueden ser potencialmente graves (coma / status epiléptico). En la mayoría de los casos el PRES es reversible. Sin embargo, puede ocasionar daño cerebral permanente y la mortalidad alcanza hasta el 15%. Con respecto a la fisiopatogenia del PRES se han planteado principalmente dos hipótesis: la primera implica la alteración de la autorregulación de la circulación cerebral que ocasiona hiperperfusión y la segunda está relacionada con la citotoxicidad y la disfunción endotelial. Ambas hipótesis conllevan al edema cerebral vasogénico, responsable final de las manifestaciones. En cuanto a la etiología, parece ser que hay una relación con la hipertensión arterial (sobre todo la hipertensión de inicio), el embarazo, las vasculitis, los fármacos (inmunosupresores, quimioterapéuticos, inmunomoduladores, contrastes, etc.), los trastornos hematológicos, la enfermedad renal y otras causas como la sepsis y algunos trastornos electrolíticos. Su diagnóstico se basa en la clínica sugestiva, tras habiendo descartado otras enfermedades que ocasionen síntomas similares y en la confirmación mediante las pruebas de imagen (TC/RM craneal). Los patrones más comunes en la RM son un patrón de leucoencefalopatía bilateral, asimétrica y posterior con localización más frecuente en la zona occipital o parietal. El tratamiento del PRES consiste en la reversión de la causa (retirada de fármacos responsables, tratamiento de la hipertensión arterial, corrección de los desequilibrios electrolíticos, etc.), y en el tratamiento de la sintomatología relevante (convulsiones, cefalea, etc.). En resumen, creemos que debe mantenerse siempre una alta sospecha clínica de este síndrome en aquellos pacientes que consulten por cefalea y cualquier disminución del nivel de conciencia, sobre todo si hay antecedentes de tratamiento con fármacos

inmunomoduladores (como es nuestro caso, que había recibido ribavirina e interferon), hipertensión arterial de inicio o cualquier otro factor predisponente asociado.

Diagnóstico final

Síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (PRES), secundario al tratamiento inmunomodulador con Ribavirina e IFN-pegilado.

Bibliografía

1. *Understanding Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome* S. Legriel, F. Pico, and E. Azoulay
2. *Bartynski WS (2008) Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 1: fundamental imaging and clinical features. AJNR Am J Neuroradiol 29: 1036–1042*
3. *Bartynski WS (2008) Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 2: controversies surrounding pathophysiology of vasogenic edema. AJNR Am J Neuroradiol 29: 1043–1049*
4. *Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al (1996) A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. N Engl J Med 334: 494–500*
5. *A Patient With Postpartum Hypertension and Seizure, Am J Kidney Dis. 2011;58(3):xxix-xxxi*

CC-28 TROMBO INTRAURICULAR EN ENFERMEDAD DE BEHÇET

M. M. Molina Morales, C. Toledo Campillo.

Servicio Medicina Intensiva. Hospital Universitario Rafael Méndez. Lorca (Murcia)

Caso clínico

Varón de 21 años que consultó por edema escrotal y en miembros inferiores. Como antecedentes personales destacaban aftas bucales de repetición y episodio de uveítis posterior en 2007. En la exploración física se encontró hipoventilación de base pulmonar derecha, edema hasta raíz de miembros continuando hasta pene y escroto y edema de pared abdominal. Entre los diagnósticos diferenciales se plantearon el Sd Budd chiari, Enfermedad de Behçet, hepatopatía de causa autoinmune, infecciosa u otras. En la analítica destacaba monocitosis y aumento policlonal Ig A. Los resultados de las siguientes pruebas de laboratorio resultaron negativas: Marcadores tumorales (alfafetoproteína, Ca 19.9, CEA), ANA, Ac antimitocondriales, Ac anti-músculo liso, Ac anti-LKM, Ac anticélulas parietales, Crioglobulinas. Fr C4 del complemento.S, Serología de VHA, VHB, VHC, VIH, EBV, CMV. Hemocultivo y cultivo orina. Mantoux. Estudio trombofilia (mutación de F II y F V Leviden).Las pruebas de imagen solicitadas fueron: Angio TAC abdominal: hepatomegalia y no visualización de venas suprahepáticas. AngioTAC torácico: defecto de repleción hipodenso en aurícula derecha-desembocadura vena cava inferior de 1.7 x 2.3 cm. Y derrame pleural. Ecocardiograma: formación ecogénica en aurícula derecha 20 x 13 mm. Biopsia hepática: Congestión y fibrosis en zona pericentral, compatible con obstrucción venosa posthepática. En función de los datos clínicos y los resultados de las pruebas de imagen se diagnosticó de Enfermedad de Behçet con trombo intraauricular y Sd. Budd Chiari. Se instauró una triple terapia con consistente en anticoagulación (en un principio con heparina bajo peso molecular, pasando después a acenocumarol), prednisona y ciclofosfamida (en pulsos mensuales). Al mes de iniciado el tratamiento se realizó control ecocardiográfico y se comprobó la resolución del trombo intraauricular.

Discusión

La enfermedad de Behçet es una vasculitis multisistémica de etiología desconocida, que se caracteriza por un curso recurrente, que evoluciona en brotes y con compromiso inflamatorio de los vasos sanguíneos de pequeño, mediano y gran calibre. Nuestro paciente cumple los criterios de Enfermedad de Behçet establecidos según el Grupo Internacional. En la bibliografía está establecido que el tratamiento de base de la Enfermedad de Behçet con cualquiera de sus complicaciones son los inmunosupresores, ya que el problema de base es una activación endotelial que produce inflamación vascular y favorece los procesos trombóticos. Pero en cambio no existe consenso sobre cómo tratar los procesos trombóticos. Por una parte siempre que el paciente permanezca estable hemodinámicamente se optará por tratamiento no quirúrgico. Por otra parte parece lógico iniciar anticoagulación como tratamiento de cualquier episodio trombótico, pero en la literatura no está establecido hasta cuando mantener la anticoagulación una vez resuelto el episodio. En algunos casos se suspendió la anticoagulación tras la desaparición de trombo, habiendo una recurrencia de éste a los seis meses y en otros no se especifica la duración del tratamiento anticoagulante. En nuestro caso, se ha optado por mantener una anticoagulación prolongada con acenocumarol, hasta que la actividad de la enfermedad de base se encuentre controlada.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-29 NEUROPATÍA MENTONIANA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UN PROCESO NEOPLÁSICO AVANZADO

M. E. Fraile Villarejo, M. L. Pérez García
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Motivo de consulta

Hipoestesia en región inferior del cuerpo mandibular izquierdo.

Antecedentes personales

Sin interés. Exfumador desde hace 8 años. Bebedor moderado. Tratamiento: Ibuprofeno, Dexketoprofeno y Omeprazol.

Anamnesis por aparatos

Varón de 55 años que refiere hipoestesia en región inferior del cuerpo mandibular izquierdo desde hace aproximadamente 2 meses. Sin sintomatología orodental. Sin traumatismo ni lesiones a ese nivel. Dolor de intensidad leve, de tipo mecánico, en últimos arcos costales izquierdos desde hace 15 días, tras caída. El dolor se reproduce a la palpación y mejora con analgésicos habituales. Estreñimiento habitual. No ha tenido fiebre ni otros síntomas.

Exploración física

General: Buen estado general, bien hidratado y perfundido, coloración normal de piel y mucosas, eupneico en reposo. Cabeza y cuello: cavidad orofaríngea normal. Adenopatía submandibular izquierda < 1 cm. Hipoestesia en cuerpo mandibular izquierdo sin lesiones palpables a ese nivel. Auscultación pulmonar normal. Auscultación cardiaca: latidos regulares sin soplos. Abdomen: blando, no doloroso a la palpación, sin masas ni visceromegalias. Ruidos intestinales preservados. EEl: sin edema ni signos de tromboflebitis. Pulsos pedios preservados.

Evolución clínica y pruebas complementarias

El paciente ingresa en Cirugía Maxilofacial y se realiza TC cervical en el que se objetiva un engrosamiento y aumento de densidad de partes blandas de región mentoniana, sin causa odontógena. Se realiza interconsulta a Medicina Interna para ampliar el estudio. Analíticamente, destaca deterioro de la función renal (U 62 mg/dL, Cr 1.34 mg/dL) y colestasis disociada (Bilirrubina total 0.34 mg/dl, AST 35 U/L, ALT 33 U/L, FA 211 U/L, GGT 151 U/L) con LDH 638 U/L. Se realizan radiografía de tórax (normal) y ecografía abdominal en la que destaca hígado de tamaño normal con presencia de una voluminosa masa de ecogenicidad no homogénea de tamaño aproximado de 11 cm sugestiva de proceso tumoral. Se amplía el estudio mediante TC abdomino-pélvico: masa voluminosa de aproximadamente 13 cm que afecta a segmentos IV y caudado, de bordes polilobulados, ligeramente hipodensa sin contraste, con realce periférico en fases arterial y portal, permaneciendo hipodensa en fase de equilibrio. Área isquémica en segmento VI. Lesión satélite de 17 mm en segmento VII, adyacente a la lesión. Se plantea el diagnóstico diferencial de una masa sólida hepática, considerando como más probables hepatocarcinoma, metástasis hepáticas y colangiocarcinoma. Ampliamos el estudio con marcadores tumorales (CEA 167 ng/mL, CA 19.9 375 U/mL y alfa-1 Fetoproteína 1.43 ng/mL), serología de virus (VIH, VHB y VHC negativos) y autoinmunidad (ANA, ENA, ac antimúsculo liso, ac antimitocondriales, ac antiLKM y ac anti actina negativos). Se solicita valoración por Cirugía y RMN hepática para tratar de caracterizar mejor la lesión. A la espera de realizar la RMN hepática, se revisa el TC abdominal apreciando una desestructuración de la grasa alrededor del ciego y posible engrosamiento de su mucosa, por lo que se solicita una colonoscopia. En ella se evidencia lesión tumoral circunferencial a 3 cm de la válvula ileocecal, que estenosa casi en su totalidad la luz, friable al roce y duro a la toma de biopsias, que permite el paso del endoscopio (anatomía patológica: adenocarcinoma). Durante la evolución, el paciente había presentado erupción cutánea con lesiones maculopapulares subcentimétricas en el mentón, valoradas y biopsiadas por Dermatología (anatomía patológica: ligeras modificaciones inflamatorias inespecíficas sin evidencia de infiltración neoplásica). Además, progresivo aumento de partes blandas en región inferior de cuerpo mandibular izquierdo, que se hace palpable a la exploración y se biopsia (adenocarcinoma de tipo entérico). También comienza a referir dolor en fosa iliaca izquierda, de predominio con la marcha y que se alivia en reposo. Se realizan radiografías de ambas caderas sin hallazgos significativos. Aparece también dolor a nivel de la escápula izquierda con los movimientos del brazo. Se realiza una gammagrafía ósea con incrementos focales de actividad a nivel de rama mandibular izquierda, escápula izquierda, 6º arco costal posterior derecho y D11 compatible con metástasis. Tras ser valorado el paciente por Cirugía General y Oncología, se inicia tratamiento con quimioterapia.

Diagnóstico

ADENOCARCINOMA DE CIEGO CON METÁSTASIS HEPÁTICAS, ÓSEAS Y DE PARTES BLANDAS (MANDÍBULA).

Discusión: La neuropatía mentoniana es una entidad infrecuente que se caracteriza por la aparición de disestesias en la piel del mentón, la mucosa de la encía y en el labio inferior hasta la línea media de la cara [1]. Su aparición sin causas locales suele indicar la presencia de una neoplasia subyacente, o indicio de progresión de una neoplasia previamente diagnosticada [2]. La primera descripción de este síndrome la hizo Charles Bell en 1830 en una paciente con un carcinoma de mama metastásico y la denominó “*numb chin syndrome*” [1]. Posteriormente Roger y Paillas insistieron en la necesidad de buscar una neoplasia visceral o hematológica en los casos en los que se descartaba

una causa local, por lo que se denominó “*signo de Roger*” [2]. Se han propuesto diferentes hipótesis sobre los posibles mecanismos fisiopatológicos implicados en la neuropatía mentoniana asociada a cáncer. El más frecuentemente descrito es por metástasis ósea de la mandíbula con compresión del nervio mentoniano, por afectación metastásica de la base del cráneo con afectación proximal de la rama mandibular o por infiltración neoplásica del nervio mentoniano. La asociación neoplásica más frecuentemente descrita es a linfomas y leucemias, seguida de mama, pulmón y próstata. La presencia de una neuropatía mentoniana debida a cáncer se asocia con mal pronóstico, siendo la supervivencia media del paciente de 5-6 meses desde su aparición [3]. A diferencia de la mayoría de los casos publicados, en los que la neuropatía mentoniana es secundaria a metástasis de patología neoplásica previamente diagnosticada [4], en el caso de nuestro paciente lleva al diagnóstico de un cáncer de colon avanzado y de rápida progresión. Se trata de una manifestación atípica y que confiere mal pronóstico a una neoplasia frecuente y con buen pronóstico diagnosticada en fases precoces.

Bibliografía:

1. Furukawa T. Charles Bell's description of numb chin syndrome. *Neurology* 1988; 38: 331.
2. Calverley JR, Mohnac AM. Syndrome of the numb chin. *Arch Intern Med* 1963; 112: 819-21.
3. Lossos A, Siegal T. Numb chin syndrome in cancer patients: etiology, response to treatment, and prognostic significance. *Neurology* 1992; 42: 1181-4.
4. Araújo-Fernández S et al. Neuropatía mentoniana secundaria a un osteosarcoma osteoblástico. *Rev Neurol* 2011; 53: 382-3.

CC-32 UNA CAUSA DE EDEMA FACIAL

J. Gil Domínguez, Á. Ruiz de Temiño de la Peña, T. Gómez Traveso, S. Rizzo Raza, A. Gutiérrez García, Á. Silva Vázquez, C. Pérez García, V. Rodríguez Valea, J. L. Pérez Castrillón
Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Anamnesis

Paciente de 70 años fumadora, con hipotiroidismo y leucoencefalopatía de pequeño vaso. Acude a Urgencias por edematización y eritema bpalpebral, maxilar y supraclavicular predominantemente en el lado izquierdo de 72 horas de evolución. A su ingreso presenta temblor en ambas extremidades y congestión nasal. Astenia y anorexia desde hace 4 años. Refiere infecciones respiratorias de repetición y tos habitual.

Exploración física - Cabeza y cuello: Edema palpebral, maxilar y supraclavicular bilateral junto con eritema en dichas zonas y en escote. No adenopatías cervicales. No ingurgitación yugular. No bocio. Telangiectasias malares. - Auscultación cardíaca, pulmonar, exploración abdominal y de extremidades inferiores sin hallazgos patológicos.

Diagnóstico diferencial

Nos encontramos con una paciente con edema facial. Por la clínica y análisis se descartó hipotiroidismo, insuficiencia hepática, síndrome nefrótico y enfermedades autoinmunes. Tras 72 horas de ingreso y de haber recibido tratamiento con corticoides, prácticamente se resolvió el edema facial, por lo que se sospechó que podía tratarse de un angioedema. Se descartó relación con fármacos productores de angioedema, sensibilización a aeroalérgenos y alimentos habituales y el C1 inhibidor fue normal. Además se realizó proteinograma: compatible con hipogammaglobulinemia policlonal, con déficit de IgG. El resto de las inmunoglobulinas, Beta 2 microglobulina, C3, C4 y catecolaminas en plasma y en orina fueron normales. El ácido 5-hidroxiindolacético estaba elevado. En la radiografía de tórax se observó engrosamiento de la línea paratraqueal derecha con aumento de densidad de hilio derecho y ocupación de ventana aorto-pulmonar. Los marcadores tumorales Ca 125 y Pro-GRP estaban discretamente elevados, siendo el resto normal. Ocho días después del ingreso y tras haber suspendido los corticoides, la paciente comenzó de nuevo a presentar edema y eritema en la misma localización, así como leve disfonía. Ante la sospecha de síndrome de vena cava superior se solicitó TAC cérvico-toraco-abdominal que confirmó un conglomerado de adenopatías mediastínicas que contactaba con región hilar derecha con trombosis parcial del tercio inferior de vena cava superior. Además se observaba imagen nodular de 14 mm en región apical derecha, derrame pericárdico e imagen nodular de 2 cm espiculada en mama izquierda. Se realizó mamografía y ecografía mamaria objetivándose nódulo con contornos espiculados que presentaba alguna calcificación en su interior (BIRADS 5) en unión de cuadrantes superiores de mama izquierda. La biopsia de dicho nódulo fue compatible con carcinoma ductal infiltrante (receptores estrogénicos +). Por otro lado se realizó ecoendoscopia para

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

hacer biopsia de adenopatía mediastínica. La anatomía patológica fue compatible con carcinoma indiferenciado de células pequeñas. Finalmente se diagnosticó de síndrome de vena cava superior secundario a carcinoma microcítico de pulmón; y carcinoma ductal infiltrante de mama sincrónico.

Diagnóstico

- Carcinoma ductal infiltrante de mama. - Carcinoma microcítico de pulmón. Afección masiva mediastínica con síndrome de vena cava superior. Derrame pericárdico.

Evolución. Tratamiento

Se inició anticoagulación con heparina de bajo peso molecular y se continuó con tratamiento corticoideo, mejorando el edema facial. Se comenzó quimioterapia con carboplatino y etopósido con objetivo de tratar cáncer microcítico de pulmón y según evolución plantear resto de tratamiento.

Conclusiones

El edema facial puede ser el primer síntoma del síndrome de vena cava superior, por lo que hay que tenerlo presente para poder realizar un diagnóstico y tratamiento precoz.

CC-33 DIATESIS HEMORRÁGICA EN PACIENTE ANCIANO

A. Laso Ortiz, A. Garre García, D. Manzano Sánchez, M. Cotugno, G. Poza Cisneros, M. Molina Boix
Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Motivo de consulta

Varón de 87 años que consulta por Hematuria.

Antecedentes personales

No alergias conocidas. HTA de larga evolución. EPOC tipo bronquitis crónica. Adenocarcinoma de recto en 1998 estadio B2 de Aster-Coller (T3-T4 N1) tratado con quimio-radioterapia neoadyuvante y adyuvante, y posterior cirugía sin evidencia de enfermedad. Carcinoma basocelular de dorso de nariz y labio superior intervenido el Mayo de 2012. Colectomizado. Fauectomía bilateral 2008. Exfumador hace 10 años.

Situación basal: vida activa, independiente. *Tratamiento crónico:* Acetilcisteína, Bromuro de tiotropio, Amiodarona + hidroclorotiazida, Salmeterol + Fluticasona, Lansoprazol.

Enfermedad actual

El paciente acude a Urgencias por hematuria macroscópica de varias horas de evolución. Además, presenta hematomas espontáneos generalizados desde hace una semana. Refiere astenia y disnea de moderados-pequeños esfuerzo desde varias semanas antes del ingreso.

Exploración física

TA 113/48. Temperatura 36° FC 90. FR 25. Peso 65 kg. CyC: buena coloración de piel y mucosas. No adenopatías. AC: arrítmico a 90 lpm sin soplos. AP: crepitantes gruesos en base derecha, roncus dispersos. Abdomen: Normal. Dos cicatrices de laparotomía. Tacto rectal: próstata dura y aumentada de tamaño. MMII: pedios palpables, no edemas. NRL: sin signos de lateralidad. Hematomas generalizados. Hematuria franca en sonda vesical.

Exploraciones analíticas

Analítica: Destaca Hb 13.4, Plaquetas 212000, leucocitos 7100. Coagulación: TP 11.6, AP 100%, INR 1, TTPA 106.8 rTTPA 3.73. ECG: taquicardia supraventricular rítmica, probable flutter auricular a 130 lpm. Rx de tórax: cardiomegalia, ensanchamiento mediastínico. Aumento de densidad en base derecha. *Estudio de coagulación:* AP 76%, TTPA 74 s rTTPA 2.55 INR 1.19 Fibrinógeno 569. Factor XII 67 U/dl, Factor X 85 U/dl, Factor VIII < 1.5 U/dl, Factor IX 164 U/dl, Factor XI 81 U /dl Anticoagulante lúpico negativo. Factor inhibidor: 83. Marcadores tumorales: PSA 44.02, CEA 2.2 Ca 19.9 66

Evolución en planta de hospitalización

Tras permanecer las primeras 12 horas estable, a pesar de tratamiento con esteroides y antibióticos, el paciente comienza con aumento del diámetro de los hematomas y empeoramiento de la hematuria, por lo que se solicita estudio de coagulación Urgente, en el que presenta niveles disminuidos de Factor VIII (niveles 1%). Se establece por tanto el diagnóstico de Hemofilia A Adquirida, y se inicia tratamiento con Prednisona 60 mg, Factor VII recombinante activado (Novoseven) y concentrados de plasma, pese a lo cual el paciente continúa empeorando, con deterioro de las pruebas de coagulación, y disnea por hematoma cervical que aumenta de tamaño de forma progresiva. Se decide cambiar complejo antihemorrágico a Complejo de Protrombina Activado (FEIBA), así como aumentar dosis de esteroides. Pocas horas después el paciente presenta hemiparesia izquierda súbita, con desviación de la mirada a la derecha, y se produce exitus en pocos minutos, por probable ictus hemorrágico extenso de territorio carotídeo derecho.

Discusión

La Hemofilia A Adquirida es un fenómeno poco frecuente, que debe tenerse en cuenta en pacientes con diátesis hemorrágica y alargamiento del TTPA sin relación con tratamiento con heparina. Se debe a la producción de anticuerpos contra Factor VIII, que interviene en la vía intrínseca de la coagulación. El diagnóstico se realiza mediante la detección de niveles bajos de Factor VIII en un estudio de coagulación, además de niveles altos de factor inhibidor. La etiología del cuadro suele ser secundaria a otros procesos y entidades, entre los que destacan las enfermedades autoinmunes, las hemopatías malignas tipo linfoma o sd. mielodisplásico y los tumores sólidos. También es frecuente la asociación a fármacos, y de forma más aislada al embarazo y puerperio y a otras entidades como procesos dermatológicos y alérgicos. Hasta un 50% de los casos puede ser de origen desconocido ó idiopática. En el caso de nuestro paciente, la presentación de la clínica y la evolución del cuadro se desarrollaron en un breve espacio de tiempo, por lo que no fue posible ampliar el estudio en busca de la causa subyacente. En cualquier caso, y dados los antecedentes de enfermedad neoplásica del paciente no puede descartarse que el proceso fuese secundario a la reactivación de los tumores previos o a la existencia de algún proceso maligno de nueva aparición, como fenómeno paraneoplásico del mismo.

CC-34 MUJER DE 30 AÑOS CON HEPATOMEGALIA

M. L. Calero Bernal, A. Calzada Valle, R. Terán Redondo, F. Ruiz Ruiz, E. Pereira Díaz, M. D. González Jiménez, J. M. Varela Aguilar

Servicio de Medicina Interna, Hospital Virgen del Rocío (Sevilla).

Anamnesis

Mujer de 30 años con dolor abdominal de cuatro meses de evolución. Entre sus antecedentes personales destacaba hemitiroidectomía por adenoma folicular y cólicos nefríticos de repetición. La paciente refería molestias abdominales difusas, saciedad temprana, digestiones pesadas y vómitos frecuentes. Amenorrea de dos meses y pérdida de 8 kg. de peso. Había viajado recientemente a la Riviera Maya. Maestra de profesión, vivía en medio rural, tenía contacto con perros y consumía habitualmente carne de jabalí y venado.

Exploración física

Presentaba buen estado general. El abdomen era blando y depresible y se palpaba una masa que ocupaba toda la región epigástrica, mesogástrica, hipocondrio izquierdo, hipocondrio derecho parcialmente y región superior de hipogastrio, firme e indolora. Una ecografía abdominal objetivó un agrandamiento hepático a expensas de lóbulo izquierdo de 15x13 cm, con estructuras nodulares hipoecogénicas lobuladas e irregulares. Análítica urgente sin hallazgos.

Diagnóstico diferencial

Nos planteamos las siguientes posibilidades diagnósticas: - Poliquistosis hepatorenal: imágenes anecoicas múltiples similares al quiste simple. - Nódulos de regeneración hepática o hepatocarcinoma multifocal sobre un hígado cirrótico. - Metástasis: tumor maligno más frecuente. Múltiples, se sitúan en la periferia del hígado y con imagen en diana. - Fases avanzadas del linfoma de Hodgkin con infiltración portal nodular. - Absceso piógeno (*S.aureus*, *Streptococcus spp* y enterobacterias). El origen puede ser portal, biliar, hematógeno o por contigüidad. - Absceso hepático amebiano (*Entamoeba histolytica*). Debido al antecedente de viaje a Riviera Maya, pero suele ser único y afectar al lóbulo hepático derecho. - Actinomicosis hepática por *Actinomyces israelii*: abscesos con fistulización y exudado con "gránulos de azufre". - Hidatidosis hepática: ya que la paciente vivía en zona rural y tenía contacto con perros. Producido por *Echinococcus granulosus*, son quistes únicos o múltiples de gran tamaño.

Pruebas complementarias

En la analítica: lípidos, hierro y marcadores tumorales normales salvo C.A 19.9 mínimamente elevado. Catecolaminas normales en orina de 24 horas. Hemaglutinación negativa para hidatidosis. Anticuerpos antinucleares y serología para hepatitis negativas. Un TAC de tórax y abdomen con contraste confirmó los hallazgos descritos previamente. Se realizó una biopsia hepática guiada por ecografía y se extrajeron dos cilindros de tejido y aspiración de líquido para estudio.

Diagnóstico final

El estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico nos dio el diagnóstico de tumoración de origen neuroendocrino.

Evolución

Se realizó hepatectomía izquierda con nodulectomía de los segmentos VIII y VI. La endoscopia oral, colonoscopia con ileoscopia y octreoscan no mostraron hallazgos. El diagnóstico final fue tumor neuroendocrino poco diferenciado grado 3 de origen desconocido en estadio IV.

Discusión

Los TNE de primario desconocido son infrecuentes (1), constituyendo del 10 al 13% de todos los TNE. Se clasifican en función del grado del tumor y se diferencian en dos categorías: bien diferenciado o indolente y pobremente

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

diferenciado o agresivo (2). Los cánceres pobremente diferenciados están caracterizados por múltiples sitios de metástasis y raramente producen síntomas relacionados con la secreción de sustancias activas, como es nuestro caso. Las metástasis generalmente aparecen en hígado, con un área necrótica bien definida, pero también pueden hacerlo en hueso, pulmón y cerebro. Pueden ser asintomáticas (3). La evaluación de estos pacientes debe incluir TAC, gammagrafía de receptores de somatostatina, marcadores tumorales, RMN, endoscopia, colonoscopia, videocápsula y ecoendoscopia para localizar el tumor primario.

Aportación del caso

Nuestro caso representa una entidad poco frecuente que resulta de enorme interés y pone de manifiesto la importancia de realizar una buena historia clínica y diagnóstico diferencial.

Bibliografía

1. Spigel DR, Hainsworth JD, Greco FA. Neuroendocrine carcinoma of unknown primary site. *Semin Oncol.* 2009;36:52-53.
2. Klimstra DS, Modlin IR, Coppola D, Lloyd RV, Suster S. The pathologic classification of neuroendocrine tumors: a review of nomenclature, grading, and staging systems. *Pancreas* 2010; 39:707-713.
3. Benhamou JP, Menu Y. Non-parasitic cystic diseases of the liver and intrahepatic biliary tree. In: *Surgery of the liver and biliary tract, 2nd ed, Blumgart LH (Ed), Churchill Livingstone Inc, New York 1994. 1197-1201.*

CC-35 COMPLEJIDAD DIAGNÓSTICA DE DIARREA CRÓNICA DE PROBABLE ORIGEN ENDOCRINO

C. Díaz Pérez, S. Bermejo Vázquez, M. Machado Vilchez, R. Creagh Cerquera
UCG Medicina Interna. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Antecedentes personales e historia clínica actual

Se trata de un varón de 77 años, hipertenso. Exfumador y exbebedor desde hace meses. EPOC grave sin oxigenoterapia. Úlcus duodenal (hemorragia digestiva alta). Varios ingresos por diarrea crónica (Colón Irritable). En 2008, pancreatitis crónica (TAC calcificaciones en cabeza de páncreas). Acude a Urgencias, por diarrea crónica (>10 dep/día) de 3 años de evolución, sin productos patológicos, continua, sin mejorar con el ayuno, pérdida de peso y astenia.

Exploración física

Presentaba regular estado. Caquéctico, (IMC 17.5 Kg. /m²) Constantes mantenidas. A la auscultación, ligeramente taquicárdico e hipoventilación pulmonar. Resto normal.

Pruebas complementarias

-Hemograma: Hb 11.9 g/dl, Hto 36%, VCM 94. Bioquímica destacaba Cr 4.6, Urea 86, Lipasa 183. Hormonas tiroideas, marcadores tumorales, Anticuerpos anticeliaquia, orosomucoide, curva lactosa, D-xilosa, grasa en heces, vit B12, ácido fólico, ferritina, ANA, ASMA, AAT, VIP y gastrina dentro de la normalidad. IgG4 3017mg/L (VN 1400), cortisol 30.60mcg/dL (VN 25), Cromogranina A 269ng (VN hasta 134), Histamina total en orina > 6120nm/24 horas. Cr 1.03, urea 91, Ca 5.7 (VN 8.6-10.2), PT 4.6 (VN 6.6-8.7), P 6.4 (VN 4.5), transferrina 69 (VN 200-400), Mg 1.13 (VN 1.7-2.2), Albúmina 1.8 (VN 3.4-4.8), Prealbúmina 7.4 (VN 23-42). Serología VIH, hepatitis, coprocultivo y parásitos en heces negativos. -Radiografía tórax/abdomen: Signos radiológicos EPOC. Luminograma aéreo aumentado. -Ecografía abdominal: Leve hepatomegalia. Hemangiomas. Colelitiasis. Quistes renales. -Tránsito intestinal normal. -Colangio-RMN: Esteatosis y hemangioma hepático. Colelitiasis. Resto normal. -Endoscopia: Gastritis crónica atrófica. Esofagitis por RGE. Duodeno normal. Anatomía patológica (AP): sin interés. -Colonoscopia normal. AP signos de colitis microscópica linfocitaria. -Osteoscan: depósito focal en duodeno/cabeza de páncreas como expresión de receptores de somatostatina a ese nivel.

Diagnóstico diferencial

Existe un gran abanico de posibles diagnósticos diferenciales, se puede descartar distintas etiologías, teniendo en cuenta anamnesis del paciente, como por ej. diarrea osmótica, no existe malabsorción de hidratos de carbono; y antecedentes referidos: no existe cirugía previa reciente, negaba viajes al extranjero, contacto con animales, exposición a quimio/radioterapia, consumo de laxantes, descartando distintos tipos de causas. Teniendo en cuenta resultados de las pruebas complementarias, descartamos enfermedad intestinal inflamatoria, vasculitis. Dado que la serología fue negativa, es improbable causa infecciosa. Las opciones más plausible fueron linfoma, colitis microscópica, tumores neuroendocrinos (sobre todo mastocitosis, ya que la normalidad de gastrina, VIP...hace estas opciones menos probables). El resultado del osteoscan, nos orienta que la etiología neoplásica fuese más factible.

Evolución

Mala evolución clínica con IMC 17.5 Kg. / m², llegando a 15.11 Kg. /m², con desnutrición severa, precisando nutrición mixta (parenteral + enteral), persistencia de diarrea, sin responder al ayuno ni a fármacos. Durante el ingreso, cursa con abdomen agudo, realizándose TAC abdomen urgente, en el que se objetiva líquido libre y aire secundario a perforación de íleon a 50 cm. de válvula ileocecal, se interviene, resecándose 20 cm., postoperatorio sin complicaciones. La prueba diagnóstica final fue resultado de biopsia de muestra resecada, con datos sugestivos de LINFOMA INTESTINAL. Pasa a cargo de Hematología, realizándose aspirado de médula ósea, sin invasión neoplásica. En días posteriores, empeoramiento clínico, falleciendo el paciente.

Discusión

El linfoma T intestinal, es raro (>5% de linfomas gastrointestinales). Presentación entre la 5^a-6^a década (> varones). Se manifiesta como dolor abdominal, pérdida peso, diarrea, vómitos, sudoración¹, adenopatías periféricas. Curso agresivo, con complicaciones, por ej, perforación (como en nuestro). Puede existir historia previa de celiaquía. La localización del tumor es variable, de predominio a nivel yeyuno e íleon. El diagnóstico se establece, por laparotomía con toma de biopsia. Los hallazgos AP más frecuentes son úlceras yeyunales múltiples y con perforación. El tratamiento, consiste en cirugía y quimioterapia (antraciclinas)², el pronóstico es pobre, con supervivencia media al año de 39%. El osteoscan es la técnica con más sensible, pero no totalmente específico para el diagnóstico y estudio de extensión de los tumores neuroendocrinos. La cromogranina A tiene un papel más relevante en el pronóstico, que en el propio diagnóstico³.

Bibliografía

1. MOLINA R, et al. "Linfoma T primario intestinal: a propósito de dos casos con revisión de la literatura". *An Med Interna (Madrid)* 2002; 19: 457-459.
2. DAUNS R, et al. "Linfoma no Hodgkin intestinal: un estudio prospectivo multicéntrico del grupo de Estudio alemán sobre tumor no Hodgkin". *J Clin Oncol.* 2003; 21:2740.
3. LUQUE-RAMIREZ, Manuel. "Cromogranina A en el diagnóstico y el seguimiento de otros tumores endocrinos (feocromocitoma y paraganglioma, carcinoma medular de tiroides, adenomas hipofisarios, tumores paratiroides, adenocarcinoma suprarrenal)". *Endocrinol Nutr.* 2008; 55 (Supl 7):1-8.

CC-36 INFARTO DE DOS TERCIOS ANTERIORES DE MÉDULA ESPINAL SECUNDARIO A TROMBOSIS AÓRTICA

A. Sánchez Sánchez¹, F.J. Zamudio Moya¹, M. Del Valle Sánchez¹, D. Sagarra Mur²

¹Servicio de Medicina Interna, ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Soria

Motivo de ingreso

Paraplejía brusca de extremidades inferiores.

Antecedentes personales

HTA y dislipemia. Exfumador. Obesidad. Fibrilación auricular permanente, cardiopatía isquémica bypass aorto-coronario (1992). Arteriopatía periférica. Polimialgia reumática. Artropatía psoriásica. Tratamiento habitual: Lisinopril 10 mg, dabigatrán 110 mg, bisoprolol 2.5mg, simvastatina 40 mg, furosemida 40 mg, espironolactona 25 mg, prednisona 40 mg con buena adherencia. No alergias medicamentosas conocidas.

Enfermedad actual

Varón de 79 años que presenta pérdida de fuerza súbita de EEII, tras giro brusco de tronco y dolor intenso glúteo. Sin otros datos semiológicos de interés.

Exploración física

TA 72/50, FC 67 lpm, 36.3°C, Sat 94%. AEG, bien hidratado y perfundido, eupnéico en reposo. C y C: no se palpan adenopatías. No IY. Tórax: cicatriz de esternotomía media por cirugía de Bypass. AC: Tonos arrítmicos, no se oyen soplos. AP: MVC en ambos campos pulmonares. Abdomen: blando, no doloroso. No se palpan masas ni visceromegalias. RHA presentes. EEII: no edemas, ni signos de TVP.

Exploración neurológica

Consciente y orientado. Isocoria y normorreactividad pupilar. Pares craneales normales. No disartria ni disfagia. EESS: Fuerza proximal y distal 5/5. Sensibilidad táctil, termoalgésica y vibratoria normales. REMs 2/5. EEII: Plejía completa. Sensibilidad táctil, termoalgésica y vibratoria disminuidas. REMs 0/5. RCP abolidos. Sin nivel sensitivo claro. Incontinencia esfínter vesical y anal.

Pruebas analíticas

Hemograma, coagulación y bioquímica normales.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

Pruebas radiológicas (en urgencias)

TAC dorso lumbar: sin hallazgos significativos. RMN de columna lumbar: sin hallazgos significativos. El paciente ingresa en el Servicio de Medicina Interna con el diagnóstico de Paraplejía aguda a estudio: probable síndrome medular agudo.

Evolución

A pesar de tratamiento corticoideo, antiagregante y anticoagulante la evolución es desfavorable desde el principio con ascensión del nivel sensitivo hasta D3 (déficit de musculatura abdominal) y aparición de déficit de fuerza en la flexión de los dedos de las manos (Fuerza de músculos flexo/extensores dedos 0/5 y músculo tríceps derecho 4/5). Solicitamos RM de columna cérvico-dorsal y angioTAC. *RM columna cérvico-dorsal*: extensa afectación de la médula, desde C4 hasta cono medular. Sugestivo de infarto medular extenso por afectación de arterias espinales anteriores. *Angio-TAC de Aorta*: - Aorta de calibre normal con abundantes placas de ateroma calcificadas. - Probable disección de aorta torácica en D9 (de aprox. 5 cm) en dirección caudal, y que en dirección craneal se acompaña de una trombosis parcial con placas de ateroma hasta el inicio del cayado. Ante la sospecha de disección aórtica aguda, es trasladado al Servicio de Vascular de referencia, (Hospital Universitario de Burgos). Una vez allí se repite angioTAC que confirma trombo mural posterior de aorta torácica, desde la salida de la arteria subclavia izquierda, con trombo flotante a nivel T8-T10. Asimismo se observa otro trombo por encima de bifurcación de arterias ilíacas. Se descarta disección aórtica. Se coloca endoprótesis aórtica desde subclavia izquierda hasta tronco celíaco y se mantiene tratamiento corticoideo, antiagregante y anticoagulante. En TAC de control no se observan complicaciones. Es remitido de nuevo al Hospital Santa Bárbara de Soria para rehabilitación y continuar tratamiento. Finalmente fallece por complicaciones asociadas (neumonía nosocomial e infección urinaria por Pseudomonas aeruginosa).

Diagnóstico

Infarto medular secundario a trombosis de aorta torácica en paciente con múltiples factores de riesgo vasculares.

Discusión:

1. Queremos exponer un caso de fenómeno trombótico en paciente en tratamiento con los nuevos anticoagulantes, lo que puede plantear cierto debate sobre la eficacia de los mismos. Estos, en principio, son más selectivos en sus dianas terapéuticas que el acenocumarol para la prevención de los fenómenos trombóticos, como es el caso que presentamos. 2. Dada la patología aterotrombótica de base del paciente quizás debería haberse mantenido los antiagregantes plaquetarios (suspendidos tras el inicio de la anticoagulación oral), dado que probablemente el infarto medular pudo ser secundario a la agregación plaquetaria desencadenada por una placa ateromatosa ulcerada. 3. Queremos destacar la importancia de la historia clínica y exploración física (en especial neurológica) como base para este diagnóstico, pues inicialmente las pruebas de imagen fueron negativas. 4. El pronóstico funcional de las patologías vasculares aórticas es bastante malo a pesar de rápido y adecuado tratamiento, como puede verse en este paciente. Desarrollan gran afectación funcional, lo que predispone al paciente a desarrollar múltiples complicaciones (respiratorias, infecciosas...) que suelen derivar en un fallecimiento temprano.

CC-38 EPIDERMOLISIS POR CONTRASTE YODADO

J. Fernández Soto, J. I. Ramos-Clemente Romero
Hospital Comarcal Infanta Elena. Huelva

Introducción

La infiltración de contraste yodado por extravasación del mismo a los tejidos blandos es considerada una reacción adversa local de la administración intravenosa. La extravasación es cada vez más frecuente en nuestro medio, presentándose en la actualidad en un 24% aproximadamente de los casos de administración de contraste intravenoso. Sin embargo, habitualmente son reacciones leves y únicamente un 0.3-3.6% de las veces son reacciones más graves que ocasionan daño a nivel de tejidos o incluso síndrome compartimental.

Caso clínico

En nuestro centro se ha producido un caso de epidermólisis grave por contraste yodado en una mujer de 78 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, fibrilación auricular anticoagulada con acenocumarol y cáncer endometrial en 2012 sin signos de recidiva tratado mediante cirugía y radioterapia. La paciente se realizaba un control rutinario mediante TAC de abdomen y pelvis de su patología oncológica. No se habían observado reacciones adversas a la infusión de contraste en controles radiológicos previos. Durante la infusión del contraste se produce episodio de extravasación al que inicialmente no se da importancia por lo que se envía a la paciente a casa. Al cabo de doce horas ingresa por presentar parestesias en la mano junto a una lesión eritematosa con flictenas que afecta a dorso de la mano hasta los dedos y cara dorsal de antebrazo derechos. Se inicia tratamiento profiláctico con antibioterapia y antiinflamatorios, iniciándose entonces curas locales, con buena evolución de los síntomas de parestesias al producirse

el drenaje espontáneo de las lesiones en el curso de las primeras 24 horas. Finalmente, tras la correcta evolución de la sintomatología, la paciente fue dada de alta con curas locales en domicilio y con cambio temporal de anticoagulación oral por heparinas de bajo peso molecular hasta remisión de los síntomas.

Discusión

En la mayoría de los casos los efectos de la extravasación de contraste son inocuos, bien tolerados y se resuelven rápidamente con tratamiento conservador, que consiste en elevación del miembro afectado, frío local y masaje de la zona afecta. En los casos en los que la extravasación es mayor de 150 ml es necesario realizar cirugía, ya que existe alta probabilidad de presentar síndrome compartimental; esto también es aplicable a casos en los que ocurre en zonas distales al codo y cuando aparecen grandes ampollas o necrosis del tejido. Hay ciertos factores que provocan mayor riesgo de extravasación, como son la alta osmolaridad del material de contraste, la velocidad de infusión y el volumen (> 50 ml). La mayoría de las reacciones adversas se han documentado con el uso de contraste iónico y se ha considerado tradicionalmente el contraste no iónico como más seguro. Nuestra paciente recibió una infusión de 90 ml de contraste no iónico (iopromida® 300 mg I/ml, solución inyectable) que derivó hacia el inicio de un síndrome compartimental que no fue necesario intervenir al producirse el drenaje espontáneo de las lesiones. El uso de contraste yodado en las técnicas radiológicas es una práctica clínica frecuente y habitual. A pesar de su baja incidencia, las reacciones adversas por extravasación pueden ser, potencialmente graves, y debemos estar atentos para evitar complicaciones en los pacientes que sufren estos episodios.

Bibliografía

1. Hani Sbitany, Peter F.Koltz, Chester Mays, John A. Giroto, Howard N. Langstein. *CT contrast extravasation in the upper extremity: strategies of management. Int J Surg. 2010;8(5):384-6*
2. Mark V. Schaverien, Demetrius Evison, Stephen J. McCulley. *Management of large volume CT contrast medium extravasation injury: technical refinement and literature review. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2008;61(5): 562-5*

CC-39 MUJER DE 27 AÑOS CON SÍNDROME DIARREICO CRÓNICO

F. Ruiz Ruiz, M. T. Martínez-Risquez, E. Pereira Díaz, J. M. Varela Aguilar
Servicio de Medicina Interna del Hospital Virgen del Rocío, Sevilla

Historia clínica y anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 27 años de edad con alergia conocida al mercurio, sin hábitos tóxicos y sin antecedentes personales de interés. No seguía tratamiento alguno. Remitida a consultas desde atención primaria por síndrome diarreico de un mes de evolución de hasta 8 deposiciones al día, que no respetaban el descanso nocturno y que las describía como "puré de guisantes", acompañadas de restos mucosos y hemáticos, sin aparente esteatorrea. Como sintomatología acompañante destacaba dolor abdominal localizado en hipogastrio y fosa iliaca izquierda de tipo retortijón que se aliviaba tras las deposiciones, así como pérdida de peso desde el inicio del episodio de 10 kg. Sin fiebre ni vómitos. No episodios previos ni antecedentes similares en la familia. No había realizado viajes intercontinentales y negaba relaciones sexuales de riesgo. Había realizado tratamiento con ciprofloxacino y racecadrotilo durante seis días, prescrito por su médico de atención primaria, sin mejoría ni cambios en el ritmo intestinal por lo que se decide realización de las siguientes pruebas complementarias: bioquímica sanguínea, hemograma, estudio de coagulación y metabolismo del hierro, sin aumento de reactantes de fase aguda ni otras alteraciones de interés. Estudio de celiaquía (anticuerpos antigliadina y antitransglutaminasa), y de intolerancia a la lactosa, ambos negativos. Se realizó coprocultivo con aislamiento de disbacteriosis por *Enterococcus* sp y ante la persistencia del cuadro se solicitó colonoscopia (con exploración de tramos hasta íleon terminal) con la principal sospecha de patología inflamatoria intestinal sin objetivarse hallazgos ni histología compatible con la misma. Tras 6 semanas de evolución del episodio y diagnóstico etiológico el cuadro se autolimitó y se asumió etiología bacteriana versus síndrome de intestino irritable y se decidió observación clínica. A los 4 meses es remitida por nuevo episodio de similares características no autolimitado tras 4 semanas con pérdida en esta ocasión de hasta 5 kg de peso.

Exploración física

A la inspección general presentaba un aceptable estado general, afectada por la situación. Consciente, orientada y colaboradora. No existían signos de deshidratación (signo del pliegue negativo), bien perfundida. Ligera palidez de piel y mucosas. Eupneica en reposo y hemodinámicamente estable con cifras tensionales de 120/65 mmHg y FC de 70 latidos por minuto. A la auscultación respiratoria se apreciaba un buen murmullo vesicular bilateral sin ruidos patológicos sobreañadidos, en la cardíaca corazón rítmico y sin soplos ni extratonos audibles. No adenopatías cervicales, supra o infraclaviculares ni axilares, El abdomen era blando y depresible, no ascitis, algo doloroso a la palpación profunda en

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

hipogastrio y ambas fosas ilíacas. No existían masas ni megalias, sin signos de irritación peritoneal y ruidos hidroaéreos presentes. En la exploración anal no patología hemorroidal externa y en el tacto rectal la ampolla se encontraba vacía sin restos hemáticos y no se palpaban hemorroides internas ni fisuras MMII sin edemas ni datos de trombosis venosa profunda. No se objetivaron artritis ni aftas orales. La palpación de la glándula tiroides fue normal: no bocio ni nódulos.

Pruebas complementarias

Se solicitó de nuevo bioquímica sanguínea (con resultados normales, incluyendo reactantes de fase aguda como PCR o VSG, enzimas pancreáticas y marcadores biliares), hemograma (sin leucocitosis, sólo destacaba una eosinofilia de 700 células/cc que correspondían al 11% de los leucocitos), estudio de coagulación y estudio hormonal que resultaron normales. En el coprocultivo realizado se halló la flora habitual y en el estudio de parásitos en heces (repetido en 3 ocasiones a días alternos no se objetivaron quistes ni otros hallazgos. La calprotectina en heces deparó un resultado de 452 mcg/. Se solicitó serología de Shigella, Yersinia y Campylobacter resultando todas ellas negativas. El test de D-Xilosa también fue normal.

Diagnóstico diferencial

Nos encontramos ante un síndrome diarreico crónico, con persistencia de las deposiciones diarreicas durante más de 4 semanas y en el caso que nos ocupa de curso clínico intermitente. Las principales etiologías a tener en cuenta serían, realizando una clasificación por mecanismos fisiopatológicos, las siguientes: - Diarrea osmótica: en este apartado habría que pensar, sobre todo, en una malabsorción de carbohidratos, como intolerancia a la lactosa, si bien esto quedó razonablemente descartado durante el primer episodio. Otra posibilidad de que se trate de una insuficiencia pancreática, también parece descartada tras la determinación de enzimas pancreáticas con resultados normales. Pensar también, por la edad de la paciente, en el abuso de laxantes y en el sobrecrecimiento bacteriano (coprocultivos repetidamente negativos, por lo tanto también descartable). - Diarrea secretora: En este grupo y, dada la edad de la paciente, lo primero que habría que descartar sería la presencia de una enfermedad inflamatoria intestinal (colitis ulcerosa o enfermedad de Crohn) aunque disponíamos ya de una primera colonoscopia sin hallazgos macroscópicos sugestivos ni histología compatible. Mucho menos probables síndromes congénitos, infecciones de difícil resolución (víricas, bacterianas o protozoos), toma de fármacos o laxantes (la paciente lo negaba en repetidas ocasiones), tumores productores de VIP, alteraciones endocrinas como hipertiroidismo o diabetes mellitus (descartado en primera instancia dados los resultados normales obtenidos en las pruebas complementarias), malabsorción de ácidos biliares, síndrome de intestino corto, etc. - Diarrea exudativa o inflamatoria como causa de infecciones bacterianas o parasitarias invasoras: posibilidad descartada con las pruebas realizadas hasta el momento (serología negativa y estudio de heces), menos frecuente en el caso de una paciente sin inmunodepresión conocida, pero no descartable, sería la etiología vírica por CMV. Otra etiología a tener en cuenta sería una gastroenteritis eosinófila (eosinofilia en hemograma) o una colitis actínica (sin antecedentes que pudieran ser responsables). - Diarrea esteatorreica por cuadros como la enfermedad de Whipple, el síndrome de intestino corto, sobrecrecimiento bacteriano y el déficit de sales biliares en principio parecían muy poco probables dadas las características de las deposiciones. - Diarrea motora, principalmente síndrome de intestino irritable dadas las características de nuestra paciente: edad y sexo femenino así como clínica compatible y quedaría como un diagnóstico por exclusión si el resto de pruebas complementarias fueran negativas.

Prueba diagnóstica final

Se realizó una segunda colonoscopia con toma de biopsias. Se exploró la totalidad del colon y el íleon terminal, éste último sin hallazgos. En recto y sigma apareció una mucosa deslustrada mínimamente con algunas placas de eritema y dianocitos, persistiendo éstos en la totalidad de la mucosa del colon. En el examen histológico se halló una infiltración eosinófila en la capa muscular del colon, hallazgos compatibles, junto con la clínica, de una colitis eosinofílica

Juicio clínico

Colitis eosinofílica en paciente con síndrome diarreico crónico

Discusión

La gastroenteritis eosinofilia es una entidad poco frecuente que cursa con manifestaciones gastrointestinales inespecíficas que pueden ir desde síndrome diarreico crónico, dispepsia, vómitos, dolor abdominal e incluso ascitis y extraintestinales como hipereosinofilia, ferropenia o edemas (en el contexto de hiperproteinemia por malabsorción). Éstas dependen de la región del tracto gastrointestinal afecto y de la capa infiltrada por los eosinófilos. La escasa prevalencia y la sintomatología inespecífica hace que a menudo se confunda con otras entidades como gastroenteritis infecciosas, úlcera péptica, síndrome de intestino irritable o enfermedad inflamatoria intestinal. Pruebas de imagen como la TAC pueden aportar signos indirectos pero el diagnóstico de certeza exige una confirmación histológica mediante la visualización de la infiltración por eosinófilos en mucosa, muscular o serosa y exige también descartar otras causas de hipereosinofilia como enfermedades neoplásicas, síndromes malabsortivos (principalmente celiaquía) e infecciones como parasitemias. En cuanto a la actitud terapéutica en la actualidad carece de estrategias comunes aceptadas. En primer lugar se recomienda una dieta restrictiva o elemental, basada en aminoácidos y carente, por tanto, de capacidad antigénica, su indicación es más frecuente en niños en los cuales a menudo existe un trastorno del crecimiento asociado

a la desnutrición. En cuanto al tratamiento farmacológico se recomiendan con intención de alivio sintomático inhibidores de la bomba de protones y corticoides sistémicos a dosis de 0.5-1.5 mg/día de prednisona aunque la recaída tras la suspensión de los mismos es la norma. Otros fármacos que han sido estudiados son azatioprina/ mercaptopurina e incluso actualmente existen terapias experimentales con AC monoclonales. No obstante muchos aspectos relacionados con el manejo de estos pacientes resultan aún controvertidos.

Evolución

En el caso de nuestra paciente se optó por tratamiento con 2 gramos de mesalazina cada 12 horas con excelente respuesta clínica. La diarrea desapareció por completo y desde entonces la paciente ha permanecido asintomática. Respecto a las pruebas complementarias la hipereosinofilia en sangre se normalizó al igual que la calprotectina en heces.

CC-40 MUJER DE 63 AÑOS CON DIARREA CRÓNICA

L. Ramos Merino, P. Vázquez Rodríguez, E. Sánchez Vidal, A. Brage Varela
Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Caso clínico

Se trata de una mujer de 63 años que como antecedente relevante destaca enfermedad renal crónica de etiología no filiada por la cual había sido trasplantada en septiembre de 2005 presentando como complicaciones relevantes estenosis de la arteria renal que se trató con angioplastia en dos ocasiones, la última de ellas presentando trombosis del injerto con cese funcional del mismo y reinclusión en hemodiálisis convencional. En julio de 2012 consulta por diarrea persistente por la que había realizado múltiples estudios sin llegar a la causa de la misma. Se trataba de diarrea de consistencia semi-blanda, en cantidad de 4-5 deposiciones diarias no acompañada de restos patológicos, sin fiebre ni sensación distérmica, pérdida ponderal, anorexia, astenia ni otra sintomatología por aparatos. A la exploración física destacaba coloración cetrina, tensión arterial de 96/60 mmHg y frecuencia cardíaca de 106 latidos por minuto, con un abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación superficial ni profunda, sin que se palpasen masas ni megalias, con peristaltismo presente y sin datos de irritación peritoneal; no destacando ningún otro hallazgo en el resto de la exploración. Analíticamente no presentaba ninguna alteración significativa salvo alteración de la función renal ya conocida con creatinina de 5.46 mg/dl y Urea de 103 mg/dl. Se realizó ecografía abdominal que mostró esplenomegalia homogénea de 15.7 cm con hipertrofia del lóbulo hepático izquierdo y del caudado, sin otras alteraciones significativas y una TAC que corroboró dichos hallazgos sin aportar otros datos significativos a la imagen previa. Tanto las serologías, como los cultivos de sangre, de heces y la toxina para *C. difficile* resultaron negativos, decidiendo realizar finalmente una endoscopia digestiva baja que mostró a 25-30 cm del margen anal una extensa ulceración con bordes irregulares y fondo anfractuoso que sugería, por su apariencia, etiología infecciosa o isquémica, así como otra úlcera rectal geográfica similar a la previa aunque de aspecto menos abigarrado, de la que se tomaron biopsias donde se objetivó una colitis infecciosa granulomatosa necrotizante sin evidenciarse ni con la técnica de Zhiel-Nielsen ni con la de PAS, bacilos ácido-alcohol resistentes, sí aislándose en cultivos de biopsias tomadas, *M. tuberculosis complex* tanto en medio sólido como en líquido. Con estos hallazgos la paciente fue diagnosticada de tuberculosis intestinal iniciándose tratamiento convencional con Isoniazida, Pirazinamida, Rifampicina y Etambutol ajustados a dosis de diálisis, presentando buena tolerancia oral, con remisión paulatina de la diarrea hasta su desaparición, sin presentar complicaciones secundarias. Se realizó colonoscopia de control tras dos meses de tratamiento en la que se objetivó mejoría de las lesiones ulcerosas, no aislándose en cultivos de control el bacilo tuberculoso. Actualmente la paciente se encuentra asintomática tras nueve meses de tratamiento tuberculostático.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-41 POLISEROSITIS, NO SIEMPRE ES LO QUE PARECE

A. Garre García, N. D. Ortega López, A. Laso Ortiz, G. Poza Cisneros, M. Molina Boix.
Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca

Caso clínico

Mujer de 61 años natural de Marruecos con estancias alternantes entre su país de origen y España que ingresa en el servicio de Medicina Interna. Presentaba dolor abdominal de carácter intermitente en hipogastrio y ambos flancos de un año de evolución asociado a sensación distérmica y pérdida de peso no cuantificada. La paciente aportó una analítica y ecografía ginecológica realizada de forma ambulatoria con Ca 125 de 183 quiste ovárico derecho de 27x25mm. A la exploración física destacaba hipofonesis en base pulmonar derecha y abdomen doloroso en hipogastrio y flanco izquierdo sin signos de irritación peritoneal. Las pruebas complementarias mostraban Ca 125 de 169 y en la radiografía de tórax se vio derrame pleural derecho de moderada cuantía. La toracocentesis diagnóstica reveló un exudado linfocitario (3238 leucocitos, 99% de mononucleares, glucosa 102, proteínas 6.5, LDH 178 y ADA 68). La TAC toracoabdominal mostró una pequeña imagen nodular con hipercaptación anular a nivel de ovario derecho con importante alteración de peritoneo parietal abdominal, múltiples nódulos y ascitis de pequeña cuantía con distribución atípica sugiriendo que pudiera tratarse de signos de carcinomatosis peritoneal además de derrame pleural derecho de distribución atípica. En la citología del líquido pleural no se identificaron células malignas, cultivo y ziehl-neelsen negativo. A continuación se realizó una laparoscopia diagnóstica con el hallazgo de múltiples nódulos peritoneal fundamentalmente en flancos y diafragma descartándose enfermedad macroscópica a nivel de ovario derecho. La prueba de mantoux e interferón gamma resultaron positivas y VIH negativo. Se identificó la presencia de granulomas sin caseum en la biopsia peritoneal descartando celularidad maligna. Ante estos hallazgos se inició tratamiento tuberculostático empírico con cuatro fármacos (isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol) y seguimiento ambulatorio a la espera del resultado del cultivo de la biopsia peritoneal. Unas semanas más tarde el cultivo de la biopsia peritoneal fue positivo para *Mycobacterium bovis* resistente a pirazinamida, continuando con isoniazida, rifampicina y etambutol hasta completar nueve meses de tratamiento. Se realizaron pruebas de imagen observando la resolución completa del derrame pleural e implantes peritoneales así como la clínica de la paciente.

Discusión

Se han descritos casos de tuberculosis por *M. Bovis* con afectación peritoneal o pleural, no encontrando tras la búsqueda realizada en la literatura ningún caso de *M. Bovis* con afectación pleural y peritoneal. Dada la escasez de publicaciones sobre *M. Bovis* en humanos, a continuación se realiza una breve discusión sobre el caso clínico antes presentado. *M Bovis* es una de las especies integrantes del complejo *M. tuberculosis*. Una pequeña proporción de casos de infección tuberculosa en humanos en países industrializados se debe a esta micobacteria (0.2-7.2%)⁽¹⁾, siendo una importante causa en países no industrializados. Los datos clínicos y radiológicos son indistinguibles de los producidos por *M. tuberculosis* aunque *M. bovis* produce principalmente afectación extrapulmonar (50-60%)⁽²⁾. Este caso ilustra la inherente dificultad para el diagnóstico de tuberculosis pleural y peritoneal. Los resultados de la TAC y Ca 125 elevado pueden sugerir neoplasia ovárica, por lo que se debería tomar muestras mediante laparoscopia para lograr la confirmación microbiológica e histológica⁽³⁾. Se han descritos casos de tuberculosis peritoneal con Ca 125 elevado, explicándose este hecho por la afectación del peritoneo⁽⁴⁾. Los resultados del líquido pleural (exudado linfocitario con 99% de mononucleares y ADA de 68) sugieren tuberculosis pleural⁽⁵⁾, aunque no se haya podido demostrar microbiológicamente ya que sólo entre un 5-20% de los cultivos resultan positivos⁽⁶⁾. Una característica de *M. Bovis* es referente a su tratamiento ya que en un 80% presenta resistencia intrínseca a pirazinamida⁽⁷⁾. De esta forma, el tratamiento debe prolongarse durante nueve meses, en líneas generales, los dos primeros meses con isoniazida, rifampicina y etambutol y los siete restantes con isoniazida y rifampicina⁽⁸⁾. En este caso, el abordaje multidisciplinar permitió llegar al diagnóstico de certeza, no sin antes realizar un tratamiento empírico basado en la hipótesis de infección tuberculosa siempre habiendo descartado la posibilidad de un origen neoplásico.

Bibliografía

1. de la Rúa-Domenech R. Human *Mycobacterium bovis* infection in the United Kingdom: incidente, risks, control measure and review of the zoonotic aspects of bovine tuberculosis. *Tuberculosis* 2006; 86: 77-109.
2. Major CJ, Magis-Escurra C, van Ingen J, Boeree M. J, van Soolingen D. Epidemiology of *Mycobacterium bovis* disease in humans, the Netherlands, 1993-2007. 2011. *Emerging infectious disease* 17; 3:457-463.
3. Nafeh M, Medhat A, Abdul-Hameed A-G, et al. Tuberculous peritonitis in Egypt: the value of laparoscopy in diagnosis. *Am. J. Trop. Med. Hyg.* 1992; 47 (4), 1992: 470-477.
4. Stout J, Woods C, Alvarez A, Berchuk A, and Hamilton C.D. *Mycobacterium bovis* peritonitis mimicking ovarian cancer in a young woman. *Clinical infectious disease* 2001;33:e14-6
5. Hooper C, Gary Lee YC, Maskell N, on behalf of the BTS Pleural Guideline Group (2001) Investigation of a unilateral pleural effusion in adults: British Thoracic society pleural disease guideline. *Thorax* 2010. 65 (Suppl 2): ii4-ii7.

6. Gonzalez-Martin J, Garcia-Garcia JM, Anibarro L, Vidal R, Esteban J, Blanquer R, Moreno S, et al. Documento de consenso sobre diagnóstico, tratamiento y prevención de la tuberculosis. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 2010; 28 (5):297.e1-297.e2
7. Hlavsa MC, Moonan PK, Cowan LS, et al. Human tuberculosis due to *Mycobacterium bovis* in the United States, 1995-2005. *Clin Infect Dis* 2008; 47:168
8. MMWR. Treatment of tuberculosis, June 20, 2003 / 52 (RR11); 1-77

CC-42 EXOFTALMOS UNILATERAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DEL SÍNDROME DE HIPER-IGG4

I. Poquet Catalá¹, C. Tornero Estébanez⁵, E. Gil Tomás¹, M. Bourguet¹, A. Ventura Esteve¹, S. Cioaia¹, M. Llopis¹, Á. Pellicer Cabo⁴, M. J. Pozuelo López², R. Hortal Alonso², V. Benavent Corai³, M. P. Díaz Fernández³

¹Medicina Interna, ²Reumatología, ³Anatomía Patológica, ⁵Tutor y jefe de Medicina Interna, Hospital Francesc de Borja, Gandía.

⁴Medicina Interna, Hospital General Valencia

Caso clínico

Se trata de un varón de 48 años que es remitido desde la consulta de Oftalmología para estudio de adenopatías y exoftalmos derecho. Cuatro meses antes el paciente comenzó con un cuadro de conjuntivitis rebelde a tratamiento por lo que seguían en sus consultas, apareciendo un mes antes de remitirlo un exoftalmos derecho. Quince días antes de remitirlo, aparecieron adenopatías laterocervicales. Además el paciente refería una pérdida de peso de unos 5 kg en los dos últimos meses. No presentaba sudoración nocturna, ni clínica infecciosa de ningún tipo. Como antecedentes personales, solo destacar un asma extrínseco y alergia al olivo tratado sintomáticamente con budesonida inhalada, montelukast, ebastina y salbutamol a demanda. Sin hábitos tóxicos, sin alergias medicamentosas conocidas y sin otros antecedentes de interés. A la exploración física destacaba un exoftalmos derecho sin diplopía que se veía a simple vista y adenopatías laterocervicales, de pequeño tamaño y móviles, excepto una adenopatía submandibular izquierda y otra laterocervical derecha profunda de unos 2 cm de tamaño cada una. No se palpaban adenopatías en ninguna otra zona y el resto de exploración cardiopulmonar y abdominal fueron completamente normales. En cuanto a las pruebas complementarias que se realizaron de entrada, destacar un hemograma dentro de la normalidad excepto unos eosinófilos aumentados de 600/mm³. Una bioquímica con función renal, función hepática, metabolismo férrico e iones dentro de la normalidad. Además se analizaron hormonas tiroideas, marcadores tumorales, proteinograma, inmunoglobulinas y serologías para VHB, VHC, VIH, VEB, CMV y Brucella, estando dentro de la normalidad. Se le realizó una radiografía de tórax la cual fue completamente normal. La siguiente exploración que se realizó fue un TAC de cuello para el estudio de dicho exoftalmos y adenopatías. En el TAC se objetivaban nódulos cervicales adenopáticos bilaterales múltiples, destacando uno de mayor tamaño submandibular izquierdo de unos 3.5 cm y otro derecho de y unos 2.5 cm de diámetro. En cuanto a la órbita, se observaba un aumento de la densidad de la grasa retrobulbar intraconal en órbita derecha, por lo que se orientó como posible trastorno linfoproliferativo. Con esto, se decidió realizar PAAF de la adenopatía submandibular siendo negativa para células malignas, y se hizo citometría de flujo habiendo un discreto predominio de linfocitos T (CD4+). Sin expresarse clonalidad de linfocitos B. Con lo cual se descartó el posible origen linfoproliferativo. De este modo se siguió para descartar procesos autoinmunes e infecciosos, realizándose un mantoux que fue negativo y ANAs, AntiDNA, ENAs, ANCA que fueron negativos y ECA (enzima convertidora de la angiotensina) que fue muy discretamente positiva [118 mU/ml (66-114)]. Ante estos hallazgos muy inespecíficos se decidió realizar la biopsia de una glándula salivar menor, informándose como reacción linfoproliferativa compatible con cualquier tipo de enfermedad inflamatoria. Llegado este punto, se realizó una resonancia magnética de órbita para intentar filiar el cuadro clínico. Con la resonancia se vio una sustitución de la señal grasa normal retroorbitaria intraconal por tejido hipercaptante con aspecto infiltrativo difuso y aumento de tamaño y heterogeneidad de señal de la glándula lacrimal derecha posiblemente relacionado con el mismo proceso (sugiriendo nuevamente que se tratase de un linfoma frente un pseudotumor inflamatorio). Con esta insistencia de resultados apuntando a un posible proceso linfoproliferativo se realizó TAC toraco-abdominal, siendo totalmente normal y además se realizó un rastreo mediante gammagrafía ósea que fue negativa. Habiéndose descartado causas de tumores orbitarios primarios, secundarios, linfomas, infecciosos y autoinmunes como el S. Wegener, sólo nos quedaba la duda de que se tratase de una sarcoidosis (por una leve elevación de la ECA) o bien, que se tratase de un síndrome de hiperIgG4. Se repitió la ECA y se solicitaron niveles de las subclases de IgG en suero. En esta determinación la ECA salió dentro de límites de normalidad y en cuanto a las subclases de IgG, nos encontramos con una IgG4 de 899.0 mg/dl (8-140 mg/dl). Además se solicitó inmunohistoquímica de la biopsia de la glándula salivar para IgG4 siendo positiva. Con esto se llegó al diagnóstico de Enfermedad o Síndrome por IgG4 y se puso tratamiento corticoideo con prednisona a dosis de 1 mg/kg de peso en pauta descendente.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

A los 2 meses de tratamiento el paciente presentó una mejoría clínica evidente en cuanto al exoftalmos y adenopatías y una disminución de los niveles de IgG4 (517.0 mg/dl). Al seguir con la pauta descendente de corticoides, el paciente volvió a la consulta por notar sensación de arenilla en el ojo y aumento del exoftalmos, con lo que se aumentó un poco la dosis de prednisona y se introdujo tratamiento con metotrexate a dosis medias (10 mg/semanales). De este modo el paciente evoluciona clínicamente mejor y está pendiente de TAC de control.

Síndrome de hiperIgG4 o "IgG4 Related Disease"

El síndrome de hiperIgG4 o "IgG4 Related Disease" es una entidad relativamente nueva, descrita por primera vez en 2001-2003 en Japón a raíz de unos casos de pancreatitis autoinmune. Es una entidad que puede cursar clínicamente de distintas maneras, pero principalmente en forma de pseudotumores, fibrosis retroperitoneal, periaortitis, colangitis esclerosante y pancreatitis autoinmunes entre otras. Se trata de una proliferación descontrolada de los IgG4 y su depósito en tejidos provocando fibrosis. Para su diagnóstico es necesario, además de clínica compatible, la medición de IgG4 en suero y realización de inmunohistoquímica. Con la instauración de tratamiento corticoideo, estas Ig disminuyen hasta normalizarse. El tratamiento es de tipo inmunosupresor, siendo de primera elección corticoides y para mantenimiento metotrexate, azatioprina o micofenolato. Ya para casos refractarios o recurrentes se podría utilizar el rituximab. En cuanto a las dosis no hay consenso, pero la mayoría recomiendan iniciar dosis de corticoides de 1 mg/kg de peso e ir disminuyendo, aunque algunos autores plantean la opción de bolos de metilprednisolona como tratamiento de choque y seguir con prednisona en pauta descendente.

CC-43 EOSINOFILIA GRAVE: UN RETO DIAGNÓSTICO

M. E. Fraile Villarejo, J. A. Martín Oterino
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Motivo de consulta

Varón de 45 años que acude a Urgencias por dolor epigástrico intenso.

Antecedentes personales

Alergia a PENICILINA y a POLEN DE GRAMÍNEAS. Asma bronquial intrínseca persistente moderada-grave corticodependiente desde 2009. Poliposis nasosinusal bilateral grado III intervenida en 2010 por rinosinusitis de repetición resistentes a tratamiento médico. Intervenciones quirúrgicas: poliposis nasosinusal bilateral (AP: pólipos inflamatorios). Tratamiento habitual: Salmeterol/Fluticasona 50/250 mcg 2 inhalaciones cada 12 horas, Montelukast (0-0-1), Terbutalina a demanda. Hábitos tóxicos: no fumador, alcohol ocasional. No toma otros tóxicos.

Motivo de consulta

Acude a Urgencias en septiembre por episodio agudo de dolor epigástrico intenso irradiado a la espalda sin otros síntomas digestivos ni cardiovasculares. En Urgencias el dolor se alivia tras la administración de Ranitidina y Pantoprazol, aunque persiste con menor intensidad. Se objetiva también crisis asmática leve que responde a tratamiento con broncodilatadores nebulizados sin precisar corticoides sistémicos. En la anamnesis por aparatos destacan mialgias en ambos gemelos de 15 días de evolución, disminución de la sensibilidad y disestesias en región cubital del antebrazo izquierdo del mismo tiempo de evolución. Además refiere mal control del asma en los últimos 2 años, precisando tratamiento con corticoides sistémicos de forma habitual. En los últimos días ha presentado crisis frecuentes con sensación de disnea de moderados esfuerzos y autoescucha de sibilancias, requiriendo el uso del broncodilatador de acción corta cada vez más a menudo. No ha presentado episodios de artritis, fiebre, lesiones cutáneas purpúricas ni de otro tipo, fotosensibilidad, ni otros síntomas sistémicos. No ha viajado fuera de España. No ha consumido leche no pasteurizada, alimentos no envasados ni agua no potable. No tiene contacto con animales ni con personas enfermas.

Exploración física

TA 125/80, FC 110 lpm, SpO2 basal 95%, FR 12 rpm, Tª 36,5 °C. Cabeza y cuello: sin ingurgitación yugular a 45°. Carótidas y temporales isopulsátiles y sin soplos. Sin adenopatías cervicales ni supraclaviculares. Auscultación cardíaca: taquicardia sinusal a 110 lpm, sin soplos. Auscultación pulmonar: sibilancias espiratorias diseminadas en ambos campos pulmonares. Abdomen: blando, no doloroso a la palpación, sin masas ni visceromegalias. Ruidos intestinales preservados. Extremidades inferiores: sin edema ni signos de tromboflebitis. Pulsos pedios preservados. Exploración neurológica: normal, salvo por parestesias y discreto déficit sensitivo en región cubital del brazo izquierdo. Parestesias en ambos cuádriceps sin alodinia, hiperestesia o hipoestesia. Dolor en ambos gemelos.

Pruebas complementarias

Análítica: iones, función renal y hepática normales. Enzimas cardíacas normales. PCR 5.16, Procalcitonina 0.114. CK 488, LDH 524. Leucocitos 26800 (Neutrófilos 5570, Linfocitos 2270, Eosinófilos 18200), con serie roja y plaquetas normales. Coagulación: TP 56% (normal >70%), TTPA normal. **Frotis de sangre periférica:** eosinofilia a expensas de formas maduras.

Evolución y tratamiento

Se valora al paciente en Urgencias. Ante la mejoría clínica tras el tratamiento con Ranitidina y Pantoprazol, se decide alta hospitalaria con cita en la consulta externa de Medicina Interna de forma preferente, solicitando de forma ambulatoria analítica completa con autoinmunidad, serología de virus hepatotropos, coprocultivos con estudio de parásitos. A las 72 horas, el paciente acude a la planta de hospitalización por empeoramiento clínico con dolor abdominal epigástrico importante que mejora con Paracetamol y AINE. Han empeorado las mialgias y las disestesias en antebrazo izquierdo. Además, refiere empeoramiento de la clínica respiratoria con administración de Terbutalina hasta 6 veces al día, con empeoramiento de la sintomatología por las noches. Ante el empeoramiento clínico se decide ingreso y se solicitan las pruebas que se describen a continuación. En la exploración física no hallamos cambios de interés con respecto a nuestra primera valoración, y en la analítica en ese momento destaca únicamente PCR 11.63, leucocitosis de 26780/mcL con hipereosinofilia grave de 17320 eosinófilos/mcL (64.7%). Al ingreso se pauta tratamiento con Ranitidina, su tratamiento broncodilatador habitual, y analgesia con Paracetamol alternando con Metamizol. El segundo día del ingreso el paciente presenta shock anafiláctico con hiperreactividad bronquial secundario a la administración de Metamizol intravenoso. Se administran 80 mg de Metilprednisolona, 200 microgramos de Hidrocortisona y Adrenalina, y se traslada al paciente a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde se mantiene el tratamiento con Metilprednisolona 40 mg cada 8 horas. El paciente evoluciona de forma favorable y se traslada de nuevo a la planta de Medicina Interna al día siguiente. Al valorar al paciente de nuevo en nuestra planta refiere mejoría importante de la clínica respiratoria, desaparición del dolor abdominal, mejoría de la sensación de parestesias y del déficit sensitivo del antebrazo izquierdo, así como desaparición completa de las mialgias en extremidades inferiores. Las pruebas solicitadas en el momento del ingreso continúan aún pendientes, pero en la analítica de control objetivamos disminución de la hipereosinofilia hasta 1860 eosinófilos/mcL (12.3%). Se inicia descenso de la pauta de tratamiento con corticoides y en los días siguientes se da el alta al paciente con las siguientes pruebas realizadas, para seguimiento por consulta. Al alta el paciente está en tratamiento con 60 mg de metilprednisolona al día y analíticamente destaca leucocitos normales con 0.6% de eosinófilos. *Autoinmunidad:* ANA, ENA y ANCA negativos. *Orina de 24 horas:* microalbuminuria negativa, proteinuria 0.04 g. Bence Jones negativo. Elevación de cadenas ligeras kappa y lambda sin monoclonalidad. *Electrocardiograma:* ritmo sinusal a 75 lpm, AQRS 60°, sin alteraciones en la repolarización ni signos de crecimiento de cavidades. *Radiografías de tórax y de abdomen:* sin hallazgos de interés. *Microbiología:* - Serologías VIH, CMV, Hidatidosis, Fasciola, Triquinosis, Hepatitis B, Hepatitis C y Cisticercosis negativas. Virus Epstein-Barr: IgG VCA y EBNA positivos, IgM VCA negativo. - Coprocultivos (3): *Cryptosporidium sp* positivo. *Strongyloides* negativo. *Biopsia de médula ósea:* médula ósea hiper celular. Hiperplasia mielóide eosinofílica madura y de precursores MP0+, alguno aislado CD34+. Serie roja normal. Megacariocitos sin alteraciones numéricas en general pequeños. Citogenética: sin alteraciones cromosómicas numéricas ni estructurales. Estudio 4q-PDGFR-alfa normal. *Pruebas de función respiratoria:* Espirometría forzada normal. La curva F-V y el cociente FEV1/Vc máx sugiere alteración ventilatoria obstructiva. Prueba broncodilatadora negativa. Estudio de volúmenes pulmonares por dilución de He normal. Difusión CO normal. NO espirado en niveles intermedios. *Gastroscofia:* sin hallazgos significativos. Se toman biopsias parcheadas de esófago y estómago. Anatomía Patológica: estómago: gastritis crónica atrófica. Positivo para *Helicobacter Pylori*. Esófago: sin alteraciones significativas. *TAC cervical-tórax-abdomen-pelvis:* adenopatías subcentimétricas paratraqueales, en mediastino medio, parahiliares y retroperitoneales. Engrosamiento de la pared de bronquios segmentarios. Tractos fibrosos pleurodiafragmáticos bilaterales. No se aprecian otras alteraciones en el parénquima pulmonar. Resto sin interés. *Estudios de inmunología:* IgE específica *Aspergillus fumigatus*, Látex, *Anisakis*, *Echinococcus* negativas. IgE total 2348. Tryptasa negativo. Prick test *Aspergillus fumigatus* negativo. *Ecocardiograma:* sin hallazgos de interés. *Estudio neurofisiológico:* normal. Al mes del alta se valora al paciente en la consulta. Se encuentra bien, sin crisis asmáticas ni dolor abdominal; únicamente persiste la sensación de parestesias en ambos muslos y en antebrazos, de predominio en región cubital del brazo izquierdo. En ese momento se encuentra en tratamiento con metilprednisolona 16 mg al día. Se pauta tratamiento en pauta descendente durante otros cinco días hasta suspenderlo. Durante aproximadamente 4 semanas sin tratamiento con corticoides el paciente presenta empeoramiento clínico progresivo con crisis asmáticas cada vez más frecuentes, reaparición del dolor abdominal epigástrico y empeoramiento de la clínica neuropática con parestesias en ambos antebrazos y en ambos cuádriceps y dolor en los gemelos. En ese momento se realiza un nuevo estudio neurofisiológico y acude a la consulta de Alergología como tenía programado. Ante el empeoramiento de la clínica asmática del paciente inician tratamiento con Prednisona 60 mg, que mantiene durante 2 semanas. En ese tiempo acude de nuevo a nuestra consulta refiriendo mejoría clínica importante desde el punto de vista respiratorio, desaparición del dolor abdominal y mejoría del dolor neuropático con desaparición de las parestesias en la extremidad superior derecha, persistiendo en extremidad superior izquierda y en ambos cuádriceps, y desapareciendo las mialgias de los gemelos. *Estudio neurofisiológico:* multineuropatía con afectación selectiva de los nervios sensitivos de tipo axonal secundaria a probable vasculitis. *Coprocultivo:* *Cryptosporidium sp* negativo. *Test del aliento para detección de Helicobacter pylori:* negativo. Ante la sospecha de Síndrome de Churg Strauss, habiendo descartado con las pruebas realizadas otras causas de

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

hipereosinofilia grave, solicitamos biopsia de nervio sural y mantenemos tratamiento con corticoides en pauta lentamente descendente. *Biopsia de nervio sural*: Descripción macroscópica: fragmento de tejido adiposo de 12 mm y un fragmento tubular de 2 mm de calibre y de 12 de longitud. Diagnóstico anatomopatológico: fragmentos de nervio dentro de la normalidad. La biopsia incluye una arteria de pequeño calibre sin alteraciones microscópicas relevantes. Siete meses después del diagnóstico el paciente está en tratamiento con Prednisona 2,5 mg al día y sus broncodilatadores inhalados habituales. No ha vuelto a presentar crisis asmáticas ni episodios de dolor abdominal. Persiste únicamente la sensación de disestesias en ambos antebrazos, de predominio en el izquierdo, en menor intensidad que al inicio del cuadro clínico. En este momento, ante la estabilidad clínica del paciente (Five Factor Score 0 desde el diagnóstico), nos planteamos iniciar tratamiento inmunosupresor de mantenimiento con Azatioprina.

Diagnóstico

- Diagnóstico de presunción: DOLOR ABDOMINAL, HIPEREOSINOFILIA GRAVE Y POSIBLE POLINEUROPATÍA EN ESTUDIO. - Diagnóstico diferencial: *Inmunodeficiencias*: - Síndrome hiperIgE o Síndrome de Job; - Enfermedad de Omenn; - Síndrome de Wiskott-Aldrich; - Deficiencia selectiva de IgA. *Neoplasias*: - Hematológicas; - Órgano sólido. *Enf. Endocrino-metabólicas*. *Helminthosis*: *Cryptosporidium* sp (no justifica la afectación neuropática ni la hipereosinofilia grave). *Sd. Hipereosinofílico idiopático*: sin evidencia de afectación orgánica, Estudio 4q-PDGFR-alfa normal. *Farmacológico*. *Hipereosinofilia adquirida*. *Hipereosinofilia familiar*. *Reacción de hipersensibilidad mediadas por IgE*. *Aspergilosis broncopulmonar alérgica*: prick test negativo, IgE específica negativa. *Enfermedades inmunológicas no alérgicas*: *Enfermedades autoinmunes sistémicas: - Síndrome de Churg-Strauss; - Fascitis eosinofílica; - Artritis reumatoide; - Granulomatosis de Wegener; *Formas localizadas de enfermedades autoinmunes sistémicas*: - Enteritis eosinofílica. - Diagnóstico definitivo: ASMA BRONQUIAL INTRÍNSECA PERSISTENTE MODERADA-GRAVE CORTICODEPENDIENTE + POLIPOSIS NASOSINUSAL BILATERAL INTERVENIDA + POLINEUROPATÍA AXONAL SENSITIVA + EOSINOFILIA GRAVE, COMPATIBLES CON SÍNDROME DE CHURG STRAUSS. INFECCIÓN POR *CRYPTOSPORIDIUM* SP RESUELTA. INFECCIÓN POR *HELICOBACTER PYLORI* NO CONFIRMADA

Discusión

El caso de nuestro paciente es un ejemplo del reto diagnóstico y terapéutico que supone la eosinofilia grave, que condicionaba la mala situación clínica del paciente al inicio de nuestra valoración. También pone en evidencia la dificultad diagnóstica del Síndrome de Churg-Strauss, que en nuestro caso se basa en criterios de clasificación clínicos sin poder objetivar afectación vasculítica, y que probablemente condiciona un infradiagnóstico de una entidad de importante gravedad. La eosinofilia es un dato de gran importancia desde el punto de vista diagnóstico porque se asocia a entidades muy diversas, y también desde el punto de vista patogénico porque la liberación de productos contenidos en los eosinófilos se asocia a lesiones tisulares. El grado de eosinofilia puede clasificarse como leve (600-1500 células/mcL), moderada (1500-5000 células/mcL) o grave (>5000 células/mcL). El daño tisular es infrecuente con eosinofilia leve; sin embargo, en el caso de eosinofilia moderada o grave no parece depender de la causa específica de la misma, sino de los efectos proinflamatorios de los eosinófilos. La causa más frecuente de eosinofilia en todo el mundo son las helmintiasis, y la causa más frecuente en los países industrializados es la enfermedad atópica. La eosinofilia grave persistente constituye un reto diagnóstico con un amplio abanico de entidades clínicas que incluye enfermedades infecciosas, reacciones a fármacos, patología neoplásica, así como entidades inmunológicas, inflamatorias y alérgicas. Los síndromes hipereosinofílicos constituyen patologías heterogéneas caracterizadas por eosinofilia persistente y afectación tisular, que se diagnostican una vez excluidas el resto de enfermedades. Es un trastorno que debe de ser valorado de forma sistemática para prevenir la morbilidad derivada de la causa de la eosinofilia y para dirigir el tratamiento a la enfermedad de base. El síndrome de Churg-Strauss es una vasculitis necrotizante sistémica de pequeños vasos, descrita por primera vez en los años 50 por Churg y Strauss. En su trabajo original, Churg y Strauss describieron 13 pacientes con clínica de asma, eosinofilia y evidencia de vasculitis que afectaba a varios órganos extrapulmonares. En 1990, The American College of Rheumatology publicó los criterios clasificatorios del síndrome de Churg-Strauss, incluyendo asma, eosinofilia mayor del 10%, mononeuropatía o polineuropatía, infiltrados pulmonares migratorios en la radiografía de tórax, anomalías en los senos paranasales y eosinófilos extravasculares en biopsia que incluya arterias, arteriolas o vénulas. La presencia de 4 ó más de los 6 criterios aportaban una sensibilidad y una especificidad elevadas, del 85 y 99,7% respectivamente. En 1994 en la conferencia de consenso de Chapel Hill se definió el síndrome de Churg-Strauss como una inflamación granulomatosa y rica en eosinófilos que afecta al tracto respiratorio y vasculitis necrotizante que afecta a los vasos de mediano y pequeño calibre, asociado a asma y a eosinofilia. Más recientemente, se ha clasificado junto con la Granulomatosis de Wegener (GW) y la poliangeítis microscópica (PAM) como vasculitis asociada a ANCA, que se detectan en el 40% de los pacientes. Se trata de una enfermedad rara con una incidencia anual entre 0.11 y 2.66 nuevos casos por millón de habitantes y una prevalencia de 10.7-14 por millón de habitantes. La media de edad al inicio es de 50 años, sin diferencias entre ambos sexos. El asma es el rasgo característico de estos pacientes (96-100%); un asma de inicio en la edad adulta, de mayor severidad con el tiempo y a menudo refractario al tratamiento habitual. Es habitual su asociación a poliposis sinusal. La neuropatía periférica es el rasgo más importante

de la fase vasculítica (75-81%), siendo la mononeuritis múltiple la afectación más frecuente, aunque también se han descrito casos de neuropatías periféricas sensitivomotoras simétricas. Aunque la biopsia del nervio sural es la prueba de referencia para documentar la afectación del sistema nervioso periférico, la confirmación de vasculitis necrotizante y la infiltración perineural por eosinófilos y células inflamatorias alcanza sólo el 50% de los casos. El diagnóstico diferencial del Síndrome de Churg-Strauss incluye varias entidades, principalmente el síndrome hipereosinofílico y otras formas de vasculitis asociadas a ANCA, como PAM y GW.

CC-45 PACIENTE CON NEUMONÍA E INSUFICIENCIA CARDÍACA

V. Martínez Pagán¹. A. Wilches Meza². P. Egea-Serrano³. A. I. Castilla Núñez⁴. R. Mateo Paredes⁵. E. Mené Fenor⁶

¹Médico Interno Residente de Medicina Interna, ²Médico Adjunto de Medicina Interna, ³Médico Adjunto de Cardiología, ⁴Jefe de Sección de Cardiología, ⁵Jefe de Sección de Medicina Interna, ⁶Jefe de Servicio de Medicina Interna. Hospital General Rafael Méndez. Lorca (Murcia)

Introducción

A continuación presentamos un caso de un paciente que ingresa en nuestro Servicio por neumonía. Durante su ingreso presentó signos y síntomas de insuficiencia cardíaca, lo que desencadenó el estudio de la entidad patológica que la estaba provocando.

Caso clínico

Varón de 67 años con antecedentes de dislipemia, hernia de hiato y glaucoma. Sin alergias medicamentosas conocidas, ni HTA, ni DM. El paciente ingresa en marzo del 2012 por neumonía adquirida en la comunidad (NAC) en el lóbulo inferior izquierdo (LII), con derrame pleural bilateral. Se realiza toracocentesis, obteniendo un líquido pleural compatible con trasudado, negativo para estudio microbiológico y células neoplásicas. Como hallazgo se objetiva una leucopenia de 2.400 leucocitos, con 1.200 Neutrófilos y 800 Linfocitos. También se observa unas proteínas de 4.7 g/dL y una albúmina de 2.8 g/dL, así como una hipogammaglobulinemia a expensas de IgM e IgA. El electrocardiograma (ECG) mostró un ritmo sinusal con complejos QRS de pequeño voltaje en derivaciones estándar. Nula progresión de R de V1 a V3 con R' en V2. ST ligeramente ascendido en precordiales derechas y descendido en precordiales izquierdas. Ante estos hallazgos junto con clínica de insuficiencia cardíaca se realiza un ecocardiograma, en el que se observa una disfunción sistólica del ventrículo izquierdo (VI) con rigidez incrementada, así como hipertrofia del ventrículo izquierdo (HVI) concéntrica severa e insuficiencia mitral moderada (datos restrictivos). Dado el buen estado general del paciente se decide alta hospitalaria para continuar el estudio de forma ambulatoria. En el estudio ambulatorio se plantea el diagnóstico diferencial de las principales enfermedades causantes de miocardiopatía restrictiva, entre las que se encuentra la amiloidosis, realizándose una BAG de grasa abdominal, que resultó negativa para material amiloide. En el estudio de una posible Esclerodermia se solicita una manometría esofágica y pruebas funcionales respiratorias completas al presentar clínica de disfagia mixta de varios meses de evolución. También se realiza una gastroscopia, enviando muestras a Anatomía Patológica por sospecha endoscópica de metaplasia intestinal en esófago distal y sospecha de gastritis crónica superficial. El análisis anatomopatológico da como resultado esófago de Barrett, inflamación crónica esofágica y displasia indefinida. En el antro gástrico se objetiva inflamación crónica y displasia glandular de bajo grado. Para el estudio de sarcoidosis se realizó una determinación de ECA en suero, que resultó normal. Asimismo se realizó estudio ferrocínético y genético (Mut. 282-63 Hemocrom) con los que se descartó hemocromatosis. Ante la clínica de xeroftalmia y xerostomía se realiza un test de Schirmer, con resultado positivo y una gammagrafía de glándulas salivares, que resulta sugestiva de síndrome de Sjögren. En enero de 2013 ingresa por insuficiencia cardíaca descompensada. La radiografía de tórax mostraba cardiomegalia y derrame pleural bilateral. El ecocardiograma no mostró diferencias significativas respecto al anterior. En el TAC torácico con contraste se observó cardiomegalia, pequeña ginecomastia bilateral y gran derrame pleural bilateral con atelectasias pasivas, así como edema de partes blandas. El TAC abdominal no tuvo hallazgos significativos. Ante la persistencia de sospecha de enfermedad por depósito, se realiza una biopsia de mucosa rectal cuyo análisis anatomopatológico fue positivo para la tinción de Rojo Congo. Para completar el estudio de extensión se solicita biopsia de médula ósea (BMO) en la que se describe una médula ósea normocelular, con presencia de las tres series hematopoyéticas, con buena maduración. En la inmunofluorescencia (IF) de médula ósea (MO) se detecta la presencia de una población de células plasmáticas, que representan el 1,5% del total de células de la MO, con fenotipo CD45+débil CD38++ CD138+ CD27+débil. A descartar una expresión citoplasmática monoclonal de tipo Lambda. Sin embargo no se detecta IgG, IgA, IgM en citoplasma, por lo que el fenotipo es compatible con el del Plasmocitoma/Mieloma de cadenas ligeras. Las células plasmáticas monoclonales representan el 93.1% del total de células plasmáticas. Diagnóstico: Gammapatía monoclonal de significado incierto. Se remite biopsia a AP por presentar biopsia grasa rectal positiva para Rojo Congo. En el estudio amiloide se detecta Amiloidosis AL. Orina de 24 h: Proteína

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

de Bence Jones negativa, con cadenas Kappa <1.85 y Lambda <5.0 mg/dL. Proteinuria: 74.2 mg/25h, microalbuminuria 6.8 mg/24h. FREE light: Cadenas kappa libres 18.4 mg/dL, lambda 301 mg/dL. Cociente K/L 0.06. Asimismo se realiza una Resonancia Nuclear Magnética (RNM) cardíaca con gadolinio, la técnica gold estándar no invasiva para afectación cardíaca de la amiloidosis. En ella se observó disfunción ventricular, realce tardío con gadolinio transmural grosero en todo el miocardio, así como afectación auricular y engrosamiento septal. Estos datos fueron compatibles con amiloidosis cardíaca. Ante los hallazgos se confirma el diagnóstico de miocardiopatía restrictiva secundaria a amiloidosis primaria (AL) con síndrome de Sjögren asociado. Con el diagnóstico de amiloidosis primaria (AL) y dada la importante afectación cardíaca, se propone el caso para trasplante cardíaco en su centro de referencia, que se rechaza dada la causa de la cardiopatía. Por lo tanto tampoco es candidato a trasplante de médula ósea (TMO), por lo que se decide iniciar tratamiento quimioterápico según esquema Bortezomib-Dexametasona-Melfalan. Durante el ingreso el paciente cursa con escaso margen terapéutico por TA baja y fracaso renal agudo, falleciendo dos semanas después de comenzar el tratamiento quimioterápico.

Discusión

La amiloidosis es una enfermedad de depósito extracelular de proteína amiloide, sustancia compuesta por fibrillas insolubles de bajo peso molecular. La amiloidosis cardíaca hace referencia a la afección del corazón como consecuencia del depósito de amiloide en el tejido cardíaco, ya sea en el contexto de una afección sistémica o de una forma localizada. Diversas proteínas proamiloidóticas pueden dar lugar a depósitos amiloides en el corazón, teniendo cada una de ellas una clínica, evolución, diagnóstico y tratamientos específicos. Las proteínas amiloidóticas que producen afección significativa del corazón son la amiloidosis primaria (AL), la amiloidosis secundaria (AA), la hereditaria TTR (ATTR), Apo-AI (AApoAI) y fibrinógeno A (AFib) y la senil (AATTR). De ellas, la más importante en los países desarrollados es la amiloidosis primaria (AL), siendo la de peor pronóstico, con una mediana de supervivencia total de 13 meses, y de 4 meses sin tratamiento si hay signos de insuficiencia cardíaca¹. El debut de nuestro paciente fue en forma de neumonía adquirida en la comunidad (NAC), con un derrame pleural de características de trasudado y desarrollo de insuficiencia cardíaca, en el contexto de una hipogammaglobulinemia y leucopenia transitorias. En este caso, lo que hizo comenzar la sospecha de amiloidosis, entre otras enfermedades de depósito, fue el ecocardiograma con patrón restrictivo, además de otras pruebas no invasivas como el ECG, en el que se apreciaban bajos voltajes y patrón de seudoinfarto (sin infarto en el ecocardiograma). Además, la RNM fue compatible con amiloidosis cardíaca. La clínica de la amiloidosis puede ser muy variada en función del tipo del que se trate. La clínica cardíaca puede ser la primera manifestación de esta entidad patológica, siendo marcadora de mal pronóstico a corto plazo si la afección cardíaca está en una fase evolucionada^{1,2}. Lo más frecuente es el desarrollo de insuficiencia cardíaca diastólica, aunque también puede aparecer angina, síncope, arritmias y otros como taponamiento cardíaco, miocardiopatía hipertrófica o accidentes cerebrovasculares de origen cardioembólico. Para su diagnóstico no existe ningún test no invasivo de certeza, aunque la combinación de una historia familiar o clínica y los hallazgos ecocardiográficos y alteraciones en el ECG compatibles hacen este diagnóstico muy probable^{1,3}. La confirmación diagnóstica de nuestro paciente se llevó a cabo mediante una biopsia de la mucosa rectal, ya que la BAG de grasa abdominal realizada previamente resultó negativa para material amiloide. Debido a la gran importancia de la identificación del tipo de amiloidosis, ya que éste determinará el tratamiento y pronóstico^{1,2,3}, se realizaron pruebas específicas de inmunoanálisis. Así, mediante los kits para la detección de cadenas ligeras en plasma se vio una relación Kappa/Lambda < 0.26 , lo que indicó la existencia de una población clonal productora de cadenas Lambda, que tiene una sensibilidad del 99% para el diagnóstico de amiloidosis AL. Y finalmente, la biopsia de médula ósea (BMO) nos dio la respuesta acerca de la discrasia sanguínea productora de la paraproteína. El tratamiento de los síntomas cardíacos se basó fundamentalmente en la administración de diuréticos para controlar los síntomas congestivos^{1,4}, lo cual resultó estar limitado por la aparición de insuficiencia renal e hipotensión progresivas. Se contactó con Cirugía Cardíaca del hospital de referencia, que tras discutir el caso se decidió que el paciente no era candidato a trasplante cardíaco, a pesar de que éste es uno de los pilares fundamentales para el tratamiento de esta entidad patológica^{1,4}. Al no realizarse el trasplante cardíaco y continuar por tanto con la clínica de insuficiencia cardíaca, no fue candidato a trasplante de médula ósea (TMO), otro de los pilares fundamentales para mejorar el pronóstico de esta enfermedad^{1,4}. Por tanto, se decidió comenzar tratamiento quimioterápico con Bortezomib, Dexametasona y Melfalan. Finalmente nuestro paciente falleció durante el ingreso, cuando llevaba dos semanas de tratamiento. El diagnóstico precoz de esta enfermedad es fundamental para comenzar un tratamiento con posibilidad de mejorar el pronóstico^{1,2,3}. En este caso pasó casi un año desde el diagnóstico de sospecha hasta su confirmación y comienzo de tratamiento específico. No obstante, como ya hemos mencionado anteriormente, el paciente fue rechazado para el trasplante cardíaco, parte fundamental en el esquema de tratamiento y en el cambio de la evolución de la enfermedad^{1,4}.

Bibliografía:

1. Pablo García-Pavía, María Teresa Tomé-Esteban, Claudio Rapezzi. *Amiloidosis. También una enfermedad del corazón. Artículo de revisión. Revista Española de Cardiología. 2011; 64(9): 797-808.*
2. Peter D Gorevic. MD. *An overview of amyloidosis. Feb 2013. UpToDate.*
3. Michael Simons, MD. S Vincent Rajkumar, MD. Rodney H Falk, MD. *Clinical manifestations and diagnosis of amyloid cardiomyopathy. Feb 2013. UpToDate.*
4. Rodney H Falk, MD. *Treatment of amyloid cardiomyopathy. Feb 2013. UpToDate.*

CC-46 VARÓN DE 52 AÑOS CON EOSINOFILIA

Caso clínico seleccionado para su presentación durante la Tarde del Residente

F. Navarro Romero¹, J. F. Espada Muñoz¹, A. Ramírez Bueno¹, F. Javier Sánchez Lora²

¹MIR de Medicina Interna, ²FEA de Medicina Interna. UGC Medicina Interna. Hospital Clínico-Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Motivo de consulta

Astenia intensa.

Anamnesis y exploración física

Varón de 52 años, con antecedentes personales de hernia discal lumbar, hepatitis en la infancia, intervenido de absceso perianal en el año 1992, sin alergias conocidas, fumador. No toma tratamiento habitual. Consulta en el Servicio de Urgencias por presentar astenia intensa y sensación disneica con los esfuerzos, de varias semanas de evolución con agravamiento de los síntomas en los últimos días. Refiere gran dificultad para la concentración mental y para mantener la atención. Tuvo una lesión cutánea en muslo derecho, con resolución espontánea, en el mes previo a la aparición de estos síntomas, con pequeña tumoración residual (aproximadamente de 2 cm) en cadena linfática femoral derecha. No ha tenido pérdida de peso ni sudoración nocturna, ni refiere otros síntomas en la anamnesis por aparatos. A la exploración física presenta tensión arterial 125/75 mmHg, frecuencia cardiaca de 66 lpm, saturación de oxígeno basal 99%, afebril. El estado general es bueno, con buen nivel de consciencia y orientación en las tres esferas. No existencia de adenopatías cervicales ni axilares. La auscultación cardiorrespiratoria es rítmica, sin soplos y el murmullo vesicular conservado. Abdomen blando y depresible, no doloroso a la palpación, sin signos de irritación peritoneal, sin palpase masas ni megalias. Extremidades sin edemas, con pulsos distales palpables y sin alteraciones. Presenta una adenopatía de aproximadamente 2 cm en región ilíaca derecha, indolora a la palpación. La exploración de los pares craneales es normal y conserva intactos la fuerza, el tono muscular y la sensibilidad. No hay signos de irritación meníngea.

Pruebas complementarias

En la analítica realizada en urgencias, destaca una hematimetría con 70000 leucocitos/ μL , siendo la fórmula leucocitaria de 60% eosinófilos, 27% segmentados, 10% linfocitos, 1 % monocitos, 2% cayados; hemoglobina 13,8 g/dL, plaquetas 123000/ μL . Coagulación con 58,4% de actividad de protrombina. Bioquímica del Servicio de Urgencias, con glucosa, función renal e iones normales, LDH 618 UI/L. La radiografía de tórax no muestra ninguna alteración patológica. El electrocardiograma presenta un ritmo sinusal, a 70 lpm, con eje del complejo QRS normal y sin alteraciones de la repolarización. Con estos datos obtenidos en el Servicio de Urgencias, ingresa en planta de hospitalización de Hematología para estudio de eosinofilia de causa no aclarada aún.

Diagnóstico diferencial

La eosinofilia se define como la presencia de >500 eosinófilos/ mm^3 y/o $>3-5\%$ de eosinófilos sobre el recuento leucocitario total. Se clasifica en leve, 500-1500 células/ mm^3 ; moderada, 1500-5000 células/ mm^3 ; y grave, >5000 células/ mm^3 . En sentido práctico se podría realizar una clasificación atendiendo a la etiología de la eosinofilia en: (1) pacientes procedentes de los trópicos (eosinofilia importada), puesto que las causas más frecuentes van a ser las infecciones; (2) pacientes autóctonos sin infección por el VIH, en los que deben pensarse otros tipos de causas (farmacológicas, inmunológicas, neoplásicas, endocrinológicas...); y (3) pacientes con infección por el VIH, puesto que la propia naturaleza de la enfermedad, así como el tratamiento antirretroviral e infecciones relacionadas (parasitosis por *Isospora belli*, *Strongyloides stercoralis*), hacen de estos pacientes un grupo especial a tener en cuenta. 1. *Eosinofilia en pacientes procedentes de los trópicos*: la causa más frecuente de eosinofilia importada es la infección por helmintos. De forma excepcional puede ser causada por infecciones bacterianas (resolución de una escarlatina, o en las formas crónicas de la tuberculosis o lepra), enfermedades víricas (resolución de una enfermedad vírica o infección por el VIH), micosis (coccidioidomicosis), o algunas protozoosis concretas (*Isospora belli*, *Dientamoeba fragilis*, *Sarcocystis sp* y *Blastocystis hominis*). 2. *Eosinofilia en pacientes autóctonos sin infección por el VIH*: en los pacientes autóctonos no infectados por el VIH, las principales causas de eosinofilia se pueden dividir en siete grupos: (1) farmacológicas, (2)

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

alérgicas, principalmente reacciones de hipersensibilidad de tipo I, (3) inmunológicas no alérgicas, (4) neoplasias, (5) alteraciones endocrinas y metabólicas, (6) parasitarias y (7) trastornos idiopáticos. Son un grupo muy numeroso de fármacos los que pueden producir eosinofilia. Por eso, ante todo paciente que presente eosinofilia debe detallarse bien la medicación que recibe. Es importante señalar que la eosinofilia relacionada con fármacos en ocasiones no sólo es un dato analítico, sino que puede formar parte de un cuadro clínico más grave en el que también pueden aparecer manifestaciones sistémicas (como fiebre, cuadro constitucional,...) o locales (exantema, infiltrados pulmonares, nefropatía, hepatopatía,...). La eosinofilia por fármacos es más frecuente en los pacientes con hepatopatía, nefropatía y en los acetiladores lentos. Las reacciones de hipersensibilidad no farmacológicas mediadas por IgE son una causa también muy frecuente de eosinofilia. Las más frecuentes son la rinitis y algunas formas de asma. También se incluyen en este grupo algunas respuestas inmunológicas a microorganismos, principalmente la aspergilosis bronco-pulmonar alérgica. En estas situaciones, los datos clínicos y las pruebas complementarias suelen permitir realizar un diagnóstico de forma sencilla. También existen otras enfermedades inmunológicas no alérgicas que pueden producir eosinofilia: enfermedades autoinmunes órgano-inespecíficas (las que con mayor frecuencia presentan eosinofilia son la enfermedad de Churg-Strauss y la fascitis eosinofílica o enfermedad de Shulman), enfermedades autoinmunes órgano-específicas (neumonía eosinofílica aguda o crónica, eczemas, dermatitis herpetiforme, pénfigo, penfigoide bulloso, enfermedad de Kimura, síndrome de Wells, síndrome de Gleich, síndrome NERDS, anemia perniciosa, enfermedad inflamatoria crónica intestinal, enteritis eosinofílica, meningitis eosinofílica, cistitis eosinofílica, hemodiálisis, diálisis peritoneal), e inmunodeficiencias (síndrome de Job, enfermedad de Ommen, síndrome de Wiskott-Aldrich, deficiencia selectiva de IgA). Puede aparecer eosinofilia en diversas neoplasias, principalmente en la enfermedad de Hodgkin (hasta en un 15% de los casos), y en otras neoplasias hematológicas, en concreto leucemias y linfomas, y no hematológicas. Las dos principales enfermedades endocrino-metabólicas en las que puede aparecer eosinofilia son la insuficiencia suprarrenal (aguda y crónica) y el embolismo por cristales de colesterol. La helmintosis es mucho más frecuente en los pacientes procedentes de los trópicos o que ha viajado a estos, pero existen algunas parasitosis autóctonas capaces de producir esta alteración. Los helmintos autóctonos capaces de producirlo son *Anisakis* sp., *Echinococcus granulosus*, *Fasciola hepática*, *Strongyloides stercoralis*, *Taenia* sp., *Toxocara canis*, *Trichinella* sp., *Trichostrongylus* sp. Los síndromes hipereosinofílicos primarios son un grupo heterogéneo de enfermedades de etiología diversa. La clasificación de la OMS (2008) reagrupa las variantes mieloproliferativas en dos categorías, según la existencia de un marcador molecular identificable: - Neoplasias mieloproliferativas: síndrome hipereosinofílico y leucemia eosinofílica crónica. - Neoplasias mieloides asociadas a eosinofilia y reordenamiento de PDGFR (platelet-derived growth factor receptor) α y β y FGFR1 (fibroblast growth factor receptor-1). El síndrome hipereosinofílico se define como la presencia de eosinofilia $>1,5 \times 10^9/L$ en sangre periférica, mantenida como mínimo durante 6 meses, no asociada a una causa desencadenante conocida y acompañada de trastornos funcionales de diversos órganos atribuibles a la infiltración eosinofílica. Para su diagnóstico se requiere excluir marcador citogenético o molecular de clonalidad, y la presencia de una clona linfocitaria T anómala y otra neoplasia mieloides que pueda cursar con eosinofilia. Una revisión reciente de la definición de síndrome hipereosinofílico del Hypereosinophilic Diseases Working Group of the International Eosinophil Society propone que sea como la presencia de eosinofilia $<1500/mm^3$ detectada al menos en dos ocasiones o evidencia de afectación tisular eosinofílica, con exclusión de causas de eosinofilia secundarias. La leucemia eosinofílica crónica se define como la presencia de eosinofilia $>1,5 \times 10^9/L$ junto con aumento del número de blastos en médula ósea (6-19%) y/o en sangre periférica ($>2\%$) o la demostración de clonalidad mediante citogenética o métodos moleculares, en ausencia de reordenamiento BCR-ABL, PDGFR α , PDGFR β o FGFR1. Las entidades específicas son la neoplasia mieloproliferativa con eosinofilia asociada a reordenamiento FIP1L1/PDGFR α , la neoplasia mieloproliferativa con eosinofilia asociada a reordenamiento PDGFR β , la neoplasia mieloproliferativa/leucemia aguda asociada a reordenamiento FGFR1 y otras neoplasias mieloproliferativas con eosinofilia acompañante (neoplasia mieloproliferativa con reordenamiento del factor de transcripción ETV6 y neoplasia mieloproliferativa con reordenamiento PCM1-JAK2). Por último, existe una variedad de hipereosinofilia asociada a población T anómala (variante linfocítica), producida por una expansión de una población Th2 con fenotipo aberrante (CD3-CD4+, Cd4+CD7-) que producen la secreción de citocinas eosinofilo-poyéticas y en la que es frecuente la afectación cutánea y ausencia de visceromegalias, con posible evolución a linfoma T. 3. *Eosinofilia en pacientes autóctonos con infección por el VIH*: vemos cómo el diagnóstico diferencial del paciente con eosinofilia es bastante amplio y por tanto la orientación diagnóstica ha de hacerse de forma ordenada y meticulosa. En una primera fase del estudio se realizarán una historia clínica y exploración física detalladas y se solicitarán pruebas sencillas, que incluyan un hemograma, estudio bioquímico (con función hepática, renal y enzimas musculares), una radiografía de tórax, un sistemático y sedimento de orina y un estudio coproparasitario (tres muestras). También se solicitará una serología frente al VIH. Tras esta primera evaluación inicial, es posible realizar un diagnóstico etiológico o al menos sugerir con qué otras pruebas complementarias podríamos obtenerlo. Si se sospecha una eosinofilia farmacológica se suspenderá el fármaco potencialmente implicado, añadiendo eventualmente corticoides si el cuadro clínico es grave. La presencia de datos localizadores (pulmonares, cutáneos,...) nos llevarán a realizar los estudios complementarios

pertinentes (estudios de imagen, endoscopias, biopsia tisular,...). Tras excluir las causas de eosinofilia secundaria, se realizará estudio hematológico con mielograma y citogenética de médula ósea, estudio inmunofenotípico, estudio molecular/FISH FIP1L1/PDGFR α , biopsia de médula ósea, ecocardiograma para determinar si se trata de un caso de síndrome hipereosinofílico.

Resultado final

En nuestro caso el paciente presenta una eosinofilia grave (eosinófilos 42000/mm³, >5000/mm³), e ingresa para estudio. No está tomando fármacos (además el grado de eosinofilia que presenta hace improbable que la causa sea medicamentosa). Tampoco presentaba antecedentes de rinitis, asma bronquial ni de otra sintomatología alérgica que justifique el cuadro. El paciente no ha viajado recientemente a países tropicales, por lo que la infestación por parásitos es poco probable. Se realiza un estudio coproparasitario con análisis de tres muestras espaciadas en tiempo, siendo todas las muestras estudiadas negativas. En la analítica realizada en planta de hospitalización persiste la eosinofilia en grado severo y con hemoglobina y recuento de plaquetas normales. No presenta alteraciones en la coagulación. La función renal, glucosa, función hepática, lípidos e iones fueron normales. Se realizó estudio con subpoblaciones linfocitarias, con 718 linfocitos CD4/ μ L y cociente CD4/CD8 normal. En el frotis de sangre periférica se observó una eosinofilia a expensa de elementos maduros sin otras alteraciones morfológicas en el resto de las series y sin observarse células blásticas. Los anticuerpos antinucleares y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo fueron negativos. Presenta una elevación de la inmunoglobulina IgE. Se realiza serología para VHA, VHB, VHC, VIH, brucella, borrelia, leptospira, toxoplasma, hidatidosis, leishmania, ameba... siendo todo el estudio serológico negativo. Se realiza también Quantiferon que resulta negativo. El TC cérvico-toraco-abdominal no muestra adenopatías en los espacios cervicales, mediastínicos, axilares, retroperitoneales ni pélvicas. No se visualizan nódulos pulmonares. Hígado de tamaño normal, con varias lesiones hipodensas milimétricas, la mayor de 8 mm, todas ellas incalificables dado su pequeño tamaño. La vesícula, vía biliar, páncreas, bazo y las glándulas suprarrenales son normales. Bazo accesorio de 1 cm. Múltiples imágenes ganglionares con hilio graso conservado en ambas regiones inguinales. Se realiza estudio de médula ósea mediante aspirado y biopsia en cadera izquierda. Se observa infiltración medular por un 60% de eosinófilos maduros, con escasa representación de precursores hasta mielocito. Los blastos constituyen un 2% de la celularidad global. El resto de la hematopoyesis es normal y el gradiente madurativo bueno. Se descarta la existencia de una leucemia eosinófila. No se observa reordenamiento BCR-ABL en el estudio citogenético, y tampoco reordenamientos de PDGFR α , PDGFR β o FGFR1. Se realiza también biopsia de la adenopatía de la región inguinal derecha, observándose una infiltración intensa por eosinófilos en el ganglio linfático. Se llevan a cabo técnicas de inmunohistoquímica (S-100, CD3, CD4, CD2, CD7, Ki-67, citoqueratinas, mieloperoxidasa...) con resultado negativo para todas las tinciones. Tras este estudio realizado, descartándose las causas secundarias de eosinofilia, el paciente cumple los criterios para catalogar su cuadro como de síndrome hipereosinofílico. Inicia tratamiento con esteroides e hidoxicarbamida. En las analíticas realizadas posteriormente se observa una reducción progresiva del número de eosinófilos, pero éstos se encuentran en todo momento elevados por encima de 5000/mm³. Tras esto el paciente es dado de alta para continuar el tratamiento domiciliario, con seguimiento estrecho en la consulta de Hematología. A las 3 semanas del alta hospitalaria, el paciente vuelve a consultar en el Servicio de Urgencias por fiebre de 38°C. Refiere que ha presentado sensación distérmica, objetivándose febrícula de hasta 37,5°C. No presenta semiología infecciosa respiratoria, digestiva, urinaria ni neurológica, y en la exploración física llama la atención la aparición de una lesión dérmica en la espalda, maculosa, de unos 10-20 mm de diámetro, indurada a la palpación. Se palpan algunas adenopatías laterocervicales bilaterales, de entre 1-2 cm de diámetro aproximadamente. La analítica sanguínea muestra eosinofilia severa, sin otros hallazgos significativos en la hematría y bioquímica. La radiografía de tórax no evidenció infiltrados pulmonares ni otros hallazgos patológicos. Los hemocultivos extraídos fueron negativos. Ante los nuevos hallazgos clínicos y exploratorios se replantea el diagnóstico de síndrome hipereosinofílico, y se ingresa en planta de Medicina Interna para continuar con el estudio. Se toma una muestra de biopsia de la lesión cutánea de la espalda. Además, se decide realizar un nuevo TC cérvico-toraco-abdominal por el inicio de la fiebre y la aparición de adenopatías cervicales, con los hallazgos de múltiples adenopatías de 1-2 cm en región cervical, axilas, regiones supraclaviculares, y mediastino, y de mayor tamaño (2-3 cm) en retroperitoneo y región pélvica. El estudio de la biopsia cutánea es de un proceso linfoproliferativo T, con CD30 positivo, compatible con linfoma cutáneo CD30. Por tanto, el diagnóstico definitivo es de linfoma cutáneo T, con eosinofilia severa y adenopatías en múltiples regiones. El paciente es valorado por el Servicio de Oncología, que inicia tratamiento quimioterápico con esquema CHOP con el paciente hospitalizado. Tras recibir la primera dosis de quimioterapia, sufre cuadro brusco de disnea con insuficiencia respiratoria aguda grave, siendo necesaria la intubación orotraqueal e ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos. Tras las medidas invasivas de reanimación, el paciente fallece a consecuencia del distress respiratorio tras el inicio del tratamiento quimioterápico.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-47 SÍNDROME RENOPULMONAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

J. I. Gutiérrez Salcedo, M. Álvarez Alejandre, M. León Téllez
Servicio de Medicina Interna. Hospital Santa Bárbara de Soria

Introducción

El síndrome renopulmonar fue descrito por primera vez por Goodpasture en 1919. La coexistencia de las dos afecciones: glomerulonefritis y hemorragia pulmonar, se produce a partir de una serie de enfermedades con diferentes mecanismos patogénicos subyacentes. Este síndrome se puede presentar con afección renal grave y afección pulmonar ligera o ausente, o casos de afección pulmonar predominante y afección renal ligera o incluso inexistente. Además de la enfermedad por anticuerpos anti-MBG, existen otras entidades que se pueden manifestar como un síndrome renopulmonar. Entre éstas se incluyen, las enfermedades que cursan con depósitos tisulares de inmunocomplejos, como el lupus eritematoso sistémico, la púrpura de Schönlein-Henoch y la crioglobulinemia mixta esencial y, por otra parte, las vasculitis sistémicas del tipo de la granulomatosis de Wegener y la poliarteritis microscópica, así como las GN necrosantes y rápidamente progresivas inmunonegativas.

Caso clínico

Mujer 69 años, no DM, no HTA, no dislipemia. Sin antecedentes medicamentosos ni tóxicos. Resección segmentaria de colon transverso por Adenocarcinoma bien diferenciado (Estadío B2 de Atler-Coller; Estadío T3N0) sin indicación clara de tratamiento adyuvante por parte de Oncología, en la última revisión la TC no mostraba patología aguda, tenía una Cr: 3.24 y anemia con Hb: 8g/dl derivándose a su médico de atención Primaria, pautando Hierro oral. Antecedentes familiares de un hermano con Ca. Pulmón. Acude al servicio de Urgencias por disnea de reposo de 2-3 días de evolución con tos no productiva sin fiebre. Niega ortopnea, edemas, dolor torácico ni hemoptisis. La paciente niega exteriorización de sangrado de ningún tipo. A la exploración ligera palidez de piel y mucosas. Eupneica en reposo, saturando 93% con gafas nasales a 2lpm, hipoventilación bilateral, crepitantes ligeros bibasales. Resto de la exploración anodina. En las exploraciones complementarias: Urea 126, Cr: 4.6, Hb: 5.4g, Hto: 18.2%, Lc: 7710, Seg: 87.3%. Gasometría A: Insuficiencia respiratoria parcial. *Rx de Tórax*: Patrón intersticial bilateral algodonoso que respeta parcialmente lóbulos medio e inferior derecho. Se inicia tratamiento con antibiótico empírico, corticoides sistémicos, fluidoterapia y Oxígeno por posible infección respiratoria. Persiste con disnea e insuficiencia renal, con una proteinuria de más de 3gr en 24 horas, microhematuria e Hipertensión arterial no conocida previamente, lo que impresiona un cuadro clínico de *Glomerulonefritis rápidamente progresiva, Probable hemorragia alveolar secundaria a ¿Síndrome Goodpasture?*. Se decide traslado a centro de referencia para la realización de biopsia renal.

Diagnóstico

Insuficiencia renal rápidamente progresiva secundaria a GN extracapilar tipo III P-Anca positiva (poliangeitis microscópica micro PAM) y hemorragia pulmonar alveolointersticial secundaria a vasculitis tipo MICROPAM.

Comentarios

Por todo lo antes expuesto se plantea el diagnóstico de que estamos frente a un síndrome renopulmonar, dada la sintomatología referida por la paciente así como los hallazgos encontrados en los exámenes complementarios y en la biopsia renal. Enérgicamente se trató a la paciente con bolos de Metilprednisolona, inmunosupresores combinados con plasmaféresis y hemodiálisis. Se le prescribió IECA para controlar la hipertensión arterial. El 90% de los pacientes con GN rápidamente progresiva responde a un tratamiento inmunosupresor, con tasas de remisión completa cercanas al 75%. Muchos pacientes presentan recaídas que responden de nuevo al tratamiento en un 70%. Pero hasta el día de hoy la paciente continúa con deterioro de la función renal, determinación de CEA en aumento y fractura de fémur izquierdo por osteopenia. Pendiente de PET-TC.

CC-49 SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN PACIENTE CON VIH

E. Verdugo Espinosa

Servicio de Medicina Interna - Unidad de Enfermedades Infecciosas. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Caso

Varón de 54 años Natural de Ghana y reside actualmente en Agüimes (Gran Canaria). España.

Motivo de Ingreso

Debilidad generalizada

Antecedentes Patológicos

No alergias. Etilismo crónico. No otros hábitos tóxicos. No HTA, DM o DLP. Trabaja en una fábrica de yeso. Último viaje a Ghana hace 2 años.

Enfermedad actual

Varón de 54 años llevado por familiares al servicio de Urgencias por cuadro de una semana de agitación psicomotora y desorientación, acompañado de hemiparesia izquierda y desviación de comisura bucal hacia la derecha.

Exploración Física

Consciente, agitado. Eupneico a FiO₂ ambiente. Afebril. Tórax: ACP RsCsRs, no soplos. MVC sin ruidos patológicos. Abdomen: blando, depresible, doloroso a la palpación profunda en hipogastrio, no masas ni megalias. EEII no edemas ni signos de TVP. NRL: consciente, parcialmente orientado, pupilas normocóricas y normorreactivas, desviación comisura bucal derecha, pérdida de fuerza 4/5 en hemicuerpo izquierdo, resto conservada. Marcha conservada y estable.

Estudios en urgencias

- *Analítica*: Hemograma normal. I. Quick: 68%; INR: 1.33. Bq con función renal e iones normal. Lactato 0.81. Frotis de plasmodium negativo. Rx tórax: Normal. - *TAC cerebral*: Múltiples lesiones parenquimatosas de bordes mal definidos, isodensas respecto al parénquima cerebral adyacente, de localización en región frontal izquierda (30mm de diámetro aproximado) y ganglios basales contralaterales (50mm de diámetro aproximado) con importante edema vasogénico asociado que ofrecen un amplio diagnóstico diferencial (áreas de cerebritis versus metastático). Dichas lesiones ejercen efecto masa sobre el sistema ventricular adyacente condicionando un colapso del VL derecho y tercer ventrículo, con signos incipientes de herniación uncal bilateral y mínima desviación de la línea media de 2mm. No se observan hemorragias intra ni extraaxiales. No se identifican signos de lesión isquémica aguda. - *RMN cerebral*: Múltiples lesiones hipotensas en T1 con captación en anillo y edema perilesional en ganglio basal D con colapso de ventrículo ipsilateral y 3o ventrículo, occipital D, temporal izquierda y derecha, frontobasal I, fronto parietal y frontal D, tronco cefálico a nivel de pedúnculo D. El paciente ingresa en la Unidad de Enfermedades Infecciosas con la sospecha de Toxoplasmosis cerebral y se inicia tratamiento con Sulfadiazina y pirimetamina. No se realiza punción lumbar por riesgo de herniación cerebral.

Estudios complementarios

- Elisa VIH positivo. Subtipo PR: CRF02_AG. RT: K. Sensible a todo. HLA B5701-. CD4 12. CV 77.700. Se inicia tratamiento con Abacavir / Lamivudina y Darunavir / Ritonavir. - Serologías: VHA IgG +, VHB HbsAg + AntiHbc +, AntiHbc IgM -, HBe -, Anti Hbe +, VHC-, CMV IgG+ IgM -, EB IGM-, Tox IgG+ IgM -. Echinococo (-). RPR negativo. FTA BS positivo. - Eco abdominal: Hígado de tamaño y ecoestructura dentro de la normalidad observando en el LHI un pequeño quiste milimétrico periférico así como otro quiste en el segmento 8 de aproximadamente 12 mm. - El paciente durante ingreso presenta empeoramiento respiratorio, por lo que se realiza radiografía de tórax que evidencia infiltrados algodonosos bilaterales, analítica Hb: 8.7, Hcto: 26, Leucocitos: 700, PMN: 400, Plaq: 17.000, IQ: 51%, APTT: 36.7, INR: 1.61, creat: 1.01, Na: 134, K: 2.9, GPT: 31.3, GOT: 34.6, GGT: 142.9, TGC: 617, BT: 0.48, Ca: 6.2, FA: 113, CPK: 69, LDH: 245. Lactato: 1.68, PCT: < 0.5. PCR: 18.97. Ferritina: >1500. - Carga viral CMV 115570 (5.1 Log) con CV anterior negativa. - Biopsia de Médula ósea: Hipocelular compatible con pancitopenia central. Patrón Fe medular. Células plasmáticas e histiocito (alguno con aislada imagen de hemofagocitosis). - Con el diagnóstico de síndrome hemofagocítico se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona, Inmunoglobulinas, antibióticos de amplio espectro y foscavir. - *Cultivos y PCR de Médula ósea*: PCR y cultivo para micobacterias negativo. PCR CMV y herpes virus tipo 8 positivo. Leshmania negativo. Cultivo positivo para *Blastomyces dermatitidis*. - Por empeoramiento clínico el paciente se traslada a la UCI donde evoluciona a disfunción multiorgánica, disfunción renal anúrica y acidosis metabólica con hiperlactacidemia severa. Pese a esfuerzos terapéuticos el paciente evoluciona desfavorablemente hasta fallecer.

Diagnósticos

1. VIH ESTADIO 3. 2. SOSPECHA DE TOXOPLASMOSIS CEREBRAL. 3. SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO A BLASTOMYCES DERMATIDIS

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-50 SÍNDROME DE EXTRAVASACIÓN CAPILAR IDIOPÁTICO. CASO DE UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE CLARKSON

A. Gutiérrez García¹, Sofía Rizzo Raza¹, Lidia Hernanz Román², L. Inglada Galiana³

¹Mir 3º Año Medicina Interna, ²Mir 5º Año Medicina Interna, ³Tutor. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Antecedentes personales y anamnesis. Cronología

Presentamos un caso clínico poco habitual atendido recientemente en nuestro servicio. Para facilitar la comprensión y visión global del mismo es de interés estratificar cronológicamente la historia del paciente recogiendo los datos más relevantes. Se trata de un paciente de raza blanca de 58 años de edad con los siguientes antecedentes personales: -Artritis reumatoide diagnosticada en 1999 en seguimiento por el servicio de Reumatología (en tratamiento con metotrexato de 2001 a 2002 y posteriormente de 2004 a 2005). -Shock distributivo en 2005: Ingreso en UCI y posteriormente por sobrecarga hídrica y anasarca en servicio de Medicina Interna. -Dispepsia y abdominalgia en 2006 sin precisar tratamiento. -Gammapatía monoclonal de significado incierto en Octubre 2006 (realizado estudio pertinente destacando la presencia de hematocrito elevado y signos de hemoconcentración). -Cuadro de hipotensión (¿shock séptico de origen urinario?) con urocultivo positivo para E.Coli en 2006. -Ingreso por deshidratación y hemoconcentración en Octubre 2006. (se realiza un estudio cardiológico y hormonal que es rigurosamente normal). - Nuevo ingreso por cuadro de deshidratación y hemoconcentración en Diciembre 2006. -En Octubre de 2007 nuestro paciente ingresa nuevamente en nuestro servicio por presentar fiebre de más de 38.5º con escalofríos y malestar general. No refiere clínica respiratoria, urinaria ni neurológica instaurándose al ingreso tratamiento antibiótico empírico. El paciente en un principio evoluciona favorablemente; sin embargo a la semana presenta nuevo episodio de hipotensión con oliguria, aumento de peso, hemoconcentración en el control analítico y edemas importantes en ambas extremidades inferiores.

Exploración física

TA: 88/53, Fc: 110lpm, Saturación basal de oxígeno 98%.T^{37.2}º. Consciente, orientado y colaborador. Deshidratación de piel y mucosas. Normocoloreado. Eupneico. Diaforesis intensa. CYC: No ingurgitación yugular ni adenopatías. ACP: AC: Ruidos cardíacos rítmicos. Taquicárdico. AP: Murmullo vesicular normal. ABDOMEN: Blando, depresible, no doloroso a la palpación. Ruidos hidroaéreos presentes. No se palpan masas ni megalias. No signos de irritación peritoneal. EEII: Edemas con fóvea hasta raíz de muslos. Pulsos pedios presentes.

Pruebas complementaria

-*Analítica a su ingreso*: -Sistemático de sangre: Hcto 44, Hb 15,2, VCM 90, leucocitos 16800, plaquetas 205000. -Bioquímica: Na 138, K 4.2, Cl 99, urea 31, Cr 1.2, ac láctico 1.20, PT 7.3, CPK 63, osmolaridad 276. -*Analítica coincidiendo con crisis de hipotensión arterial*: -Sistemático de sangre: Hcto 64, Hb 20.7, leucocitos 26800(69%NT), plaquetas 379000. -Bioquímica: Na 133, glucosa 123, urea 35, Cr 1.3, proteínas totales 4.8. -Proteinograma: gammapatía monoclonal Ig G tipo Kappa. Cadenas Kappa libres en orina 0.0, cadenas lambda libres en orina 0.1. Cociente albúmina/ Cr 6.8. -Catecolaminas en plasma: epinefrina 311, norepinefrina 2702, dopamina 98(determinación con escasa muestra). -Catecolaminas en orina coincidiendo con una crisis de hipotensión: epinefrina 56.7, norepinefrina 600, dopamina 1695, metanefrina 826, normetanefrina 11403(rango de excepto norepinefrina y normetanefrina elevadas). -Ac. 5hidroxiindolacético en orina: 38.9 (normal). -Microbiología: Ag neumococo y legionella en orina negativos. -S.O: Sin hallazgos patológicos. -Rx tórax: Infiltrado en base pulmonar derecha. -TAC abdominal helicoidal: No se objetivan alteraciones en glándulas suprarrenales, cola de páncreas ni retroperitoneo.

Evolución:

-El paciente ingresa en el servicio de Medicina Interna recibiendo tratamiento antibiótico empírico con piperazilina-tazobactam. Posteriormente y tras realizar estudio endocrinológico descartando feocromocitoma en momento de crisis, se empieza a barajar la posibilidad de que le paciente pueda presentar un "síndrome de fuga capilar" en función de datos bibliográficos obtenidos de artículos de revistas de impacto. -Nuevo ingreso en Enero de 2008 por cuadro catarral con hipotensión severa y hemoconcentración que precisó ingreso en UCI para estabilización con aporte de sueros cristaloides y ventilación mecánica invasiva. A los pocos días el paciente presenta un aumento progresivo de edemas en las cuatro extremidades, insuficiencia renal aguda prerrenal y sufre perforación de colon (con abscesos abdominales) que requiere intervención quirúrgica (colostomía). Posteriormente y una vez estable, el paciente ingresa en el servicio de Medicina Interna donde se inicia rehabilitación y tratamiento. Es importante resaltar que el paciente no vuelve a presentar nuevos episodios de crisis.

Diagnóstico:

-Síndrome de fuga capilar o "Síndrome de Clarkson"(episodios de shock distributivo).

Tratamiento:

-Se continúa con teofilina y terbutalina y además se añade melfalán y prednisona en pulsos cada 6 semanas. Posteriormente se suprime melfalán y prednisona y se inicia tratamiento con gammaglobulina iv siempre en relación a datos obtenidos de búsquedas bibliográficas. Actualmente en seguimiento en consulta externa de Medicina Interna, reumatología y hematología permaneciendo estable.

Discusión:

El síndrome de Clarkson (descrito por Clarkson en 1960) es una enfermedad poco habitual caracterizada por la extravasación reversible de líquido y proteínas desde el lecho vascular al espacio intersticial dando lugar a un cuadro de hipotensión, hipoalbuminemia y hemoconcentración. Con respecto a la patogenia, existen tres mecanismos fundamentales de fuga capilar: incremento de la presión hidrostática y de la permeabilidad capilar y descenso de la presión oncótica. Desde el punto de vista clínico en las crisis agudas existe una primera fase inicial en la que la mayoría de los pacientes presentan antecedentes de infección respiratoria, cuadros pseudogripales, mialgias y clínica digestiva como abdominalgia, náuseas y vómitos. Posteriormente existe una fase de extravasación capilar dando lugar a hipotensión, hemoconcentración e hipoalbuminemia. También es frecuente en algunos casos la presencia de edemas generalizados, oliguria y ascitis. El diagnóstico de esta fisiopatología es principalmente clínico y en un porcentaje de los casos se acompaña de gammapatía monoclonal. El tratamiento de este síndrome se divide en dos fases. Inicialmente requiere la estabilización del paciente (hidratación con fluidoterapia y vasoactivos si fuese preciso, antibioterapia, oxígeno...) y posteriormente cuando el paciente se encuentra estable según la literatura se puede iniciar tratamiento con terbutelina y aminofilina iv. Existen datos bibliográficos que apoyan el uso de prednisona y melfalán en pulsos para disminuir el número de episodios de shock. Otras terapias ensayadas incluyen gammaglobulinas iv y biológicos como infliximab o banazizumab. Sin embargo se trata de un campo aún poco explorado y sin grandes datos de evidencia por el momento.

Agradecimientos: al Dr.Inglada Galiana.

Bibliografía:

1. (Clarkson disease): the Mayo clinic experience. *Mayo Clinic Proc* 2010; 85:905
2. Amoura Z, Papo T, Ninet J, et al. Systemic capillary leak syndrome report of 13 patients chit special focus on course and treatment, *Am J Med.* 1997; 103: 514-519
3. Lesterhuis WJ, Renning AJ, Leenders WP et al. Vascular endothelial growth factor in sistemic capillary leak syndrome. *Am J Med* 2009; 122: e5
4. P. Almagro et al: Sucessful treatment of systemic capillary leak syndrome with intravenous inmunoglobulins . *Rev Clin Esp* 2012,212 2,18
5. Uptodate

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-51 LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO CON AFECTACIÓN NEUROPSIQUIÁTRICA

M. Carbó Díez, C. Olivero Bergese, D. Iglesias Sáenz.

Servicio de Medicina Interna. Consorci Sanitari de Terrassa. Barcelona.

Presentación

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune sistémica con múltiples manifestaciones clínicas. La afectación del sistema nervioso central (SNC) engloba numerosas manifestaciones neurológicas y psiquiátricas. El debut de LES con afectación del SNC, sistema nervioso periférico y autonómico, tiene una prevalencia del 6 al 10%.

Caso clínico

Mujer de 19 años que acude a Urgencias por alteración del comportamiento y movimientos anómalos de las cuatro extremidades. Como antecedentes patológicos destacaban episodios repetidos de poliartralgias/artritis de grandes y pequeñas articulaciones. Valorada por Reumatología, se realizó una analítica en la que destacaba ANA positivo (título 1/640), Ac. anti dsDNA 114 IU/mL, Ac. anticardiolipina y anticoagulante lúpico negativos. No cumplía criterios diagnósticos de ninguna enfermedad autoinmune sistémica. Quince días antes del ingreso, consultó por cefalea occipital acompañada de visión borrosa. Una TC craneal no mostró alteraciones y se controló con AINE. El día que consultó a Urgencias, presentó movimientos de tipo coreiforme en las cuatro extremidades, incontrolables, además de ansiedad, labilidad emocional e inquietud psicomotriz. A la exploración física destacaba una paciente con regular estado general, febril, consciente y orientada, inquieta, inatenta, sin meningismo, con presencia de movimientos coreicos de las cuatro extremidades. Se apreciaron dos aftas dolorosas a nivel del labio inferior. En la analítica se observó trombocitopenia (135.000 / μ L), AST 1.08 μ kat/L, CK 27.79 μ kat/L, PCR 33.21 mg/L, sin otras alteraciones. El estudio de tóxicos resultó negativo. Una nueva TC craneal no mostró alteraciones. La punción lumbar obtuvo un LCR claro: ADA 0.03 μ kat/L, Eritrocitos 1 / μ L, Leucocitos 3 / μ L, Glucosa 3,6 mmol/L, Proteína 0.14 gr/L. Se inició tratamiento con Aciclovir iv hasta descartar encefalitis viral. Dados los antecedentes de la paciente, se consideró la posibilidad de un debut de LES con afectación neuropsiquiátrica, por lo que se añadió Metilprednisolona 1 mg/kg/día iv y Gammaglobulina iv (0.4 g/Kg/día x 5 días). Requirió neurolépticos para control de la sintomatología confusional. Una nueva analítica destacaba: anemia normocítica sin datos de hemólisis (Hb 10.5 gr/L), trombocitopenia (11000 / μ L) y linfopenia (840 / μ L); ANA positivo (título 1/1280 con patrón homogéneo), Ac. anti dsDNA 313 UI/mL, C3 0.73 g/L, C4 0.03 g/L, IgG anti cardiolipina 12 U/mL, gM anti cardiolipina negativo, IgM e IgG anti β 2 glicoproteína negativos, Anticoagulante lúpico negativo, ANCAs negativos; ASLO 566.4 UI/mL; estudio urinario con microhematuria sin proteinuria. Los hemocultivos y urocultivo resultaron negativos. En el LCR, el cultivo fue negativo, así como la PCR de familia Herpes Virus y Mycobacterium tuberculosis. En este momento se suspendió el Aciclovir iv. Las serologías para VIH y Lues fueron negativas. En la RMN craneal se apreciaba una lesión milimétrica de aspecto isquémico agudo en la sustancia blanca del centro semioval izquierdo y otra lesión puntiforme inespecífica en la sustancia blanca del centro semioval derecho. Se realizó un EEG en vigilia que fue normal. En este momento, los datos clínicos y las exploraciones complementarias realizadas permitían establecer el diagnóstico de LES con afectación neuropsiquiátrica al cumplir criterios diagnósticos de esta entidad clínica: aftas orales dolorosas; historia de poliartralgias/poliartritis; Ac. anti dsDNA y ANA positivos; manifestaciones neuropsiquiátricas (corea, síndrome confusional agudo); linfopenia y trombocitopenia. El curso clínico se caracterizó por una mejoría progresiva con desaparición de las alteraciones del movimiento y de la sintomatología confusional. La paciente fue alta bajo tratamiento con Prednisona 1 mg/kg/día e Hidroxicloroquina 200 mg/día. De forma ambulatoria inició tratamiento con Azatiopina.

Discusión

El diagnóstico diferencial del corea se establece con patologías infecciosas, metabólicas, hereditarias, vasculares, causas farmacológicas y enfermedades autoinmunes. Un estudio completo descartó causas infecciosas: corea de Sydenham, infección por VIH, tuberculosis y encefalitis vírica. La ausencia de alteraciones iónicas, glicemia, déficit vitamínicos, con estudio tiroideo y de anemia normales descartó causas metabólicas. Se desestimó el Corea de Huntington, por falta de antecedentes familiares y evolución clínica. No presentó parkinsonismo ni disfunción autonómica presente en la atrofia multisistémica. El examen de neuroimagen no objetivó alteraciones vasculares ni sangrado. El estudio de tóxicos resultó negativo; negaba uso de anticonceptivos orales, corticoides, fármacos agonistas dopaminérgicos o exposición al monóxido de carbono. No cumplía criterios diagnósticos de panarteritis nudosa ni enfermedad de Behçet. Finalmente, se estableció el diagnóstico de LES con afectación neuropsiquiátrica, tras descartar razonablemente las entidades clínicas comentadas previamente. La cefalea es la manifestación habitual del LES neuropsiquiátrico, seguida de convulsiones, alteración del comportamiento, delirium, deterioro cognitivo y psicosis. El análisis del LCR muestra pleocitosis en un tercio de los casos. La TC craneal es normal en la mayoría de casos. La RMN craneal presenta focos hiperintensos inespecíficos en el 24%. La afectación neuropsiquiátrica en el LES puede ser grave, por lo que es importante realizar un diagnóstico rápido. El inicio de un tratamiento específico y precoz mejora de forma significativa la evolución de la enfermedad lúpica. La demora en el tratamiento está relacionada con un peor pronóstico clínico.

Conclusiones

El corea plantea un diagnóstico diferencial amplio y puede ser la primera manifestación de LES. La heterogeneidad de las manifestaciones del SNC en el LES, dificultan el diagnóstico y retrasan el manejo terapéutico.

Bibliografía

- Cordoso F, Seppi K, Mair KJ, et al. Seminar on Chorea. *Lancet Neurol* 2006; 5:589-602.
- Sanna G, Bertolaccini ML, Khamashta MA. Neuropsychiatric Involvement in Systemic Lupus Erythematosus: Current Therapeutic Approach. *Current Pharmaceutical Design* 2008; 14:1261-1269.

CC-53 VARÓN DE 77 AÑOS CON SÍNDROME CONSTITUCIONAL Y MASA PANCREÁTICA

J. D. Torres Peña¹, E. Talavera García¹, J. Delgado Lista²

¹MIR, ²Facultativo Especialista de Área. UGC Medicina Interna. Hospital Reina Sofía. Córdoba.

Historia clínica. Anamnesis

Varón, 77 años, HTA, DM tipo 2., cardiopatía isquémica. AIT, Fumador. Acude a consulta por cuadro de astenia, anorexia, pérdida de 2 kg de peso, odinofagia, tos persistente en el contexto de cuadro infeccioso respiratorio de un 1 mes de evolución, epigastralgia ocasional junto con náuseas y vómitos

Exploración física

No se evidenciaban adenopatías. Se observaban úlceras en ambos pilares palatinos. La exploración cardiaca, pulmonar, abdominal y miembros inferiores no reveló hallazgos patológicos.

Pruebas complementarias

Analítica: Hb 11.8, VCM 96, vitamina B12 163, hierro 10. Ante la sintomatología descrita se solicita: Analítica: Hb 11.9, VCM 81, PCR 47.5 mg/dL, VSG 73 mm, Cyfra 21.1: 7.2 ng/ml resto sin hallazgos. Endoscopia digestiva alta: reflujo biliar. Ecografía abdominal: colelitiasis. Colonoscopia: hemorroides. TAC toraco-abdomino-pélvico: Masa en cabeza pancreática de 6cm.

Diagnóstico diferencial

(Ver tabla). El reto fundamental es diferenciar la naturaleza de la lesión ya que en función de la misma la actitud terapéutica y pronóstico es totalmente diferente. Ante una masa pancreática y síndrome constitucional la primera entidad a descartar es el cáncer de páncreas, cuya localización más frecuente es la cabeza pancreática junto elevación del CA 19.9, en nuestro caso este marcador tumoral permanece con valores dentro de la normalidad. No parece corresponder a proceso metastático, ya normalmente suelen aparecer múltiples imágenes de pequeño tamaño y no una sola lesión, sin evidenciarse un tumor primario en otra localización. No existen alteraciones iónicas, episodios de diarrea, esteatorrea, úlcera péptica y el paciente presenta una Diabetes sin descompensaciones, disminuyendo la probabilidad de encontrarnos ante un tumor endocrino. No se detecta leucocitosis, neutrofilia o eosinofilia, la imagen en TAC no presenta calcificaciones y nuestro paciente no ha viajado al extranjero, ha tenido contacto con canidos y no encontramos datos que sugieran parasitosis o absceso.

Diagnóstico diferencial ampliado y final

Se realizó biopsia con aguja fina y dos biopsias por aguja gruesa (BAG), sin datos de malignidad, obteniéndose un tejido fibroadiposo con células inflamatorias, practicándose laparotomía exploradora (Descripción intraoperatoria: Proceso inflamatorio en cabeza de páncreas que no impresiona de neoplasia maligna) Se tomaron 3 muestras para anatomía patológica sin evidenciarse datos de malignidad. Se amplía el estudio con inmunquímica, subclases IgG y total, ANA, ASCA, anca-c/p y FR que fueron negativos. Por exclusión se llega al diagnóstico de pseudotumor inflamatorio pancreático.

Evolución

Se inicia tratamiento con prednisona (60 mg/día en pauta descendente). La respuesta fue excelente, con ganancia ponderal de 8kg, cede la epigastralgia, anemia, se normaliza la VSG, persistiendo la negatividad de los marcadores tumorales y en controles de TAC se estabiliza la lesión a nivel pancreático con disminución muy significativa de la afectación grasa peripancreática.

Aportación del caso

El pseudotumor inflamatorio es una entidad clínica infrecuente de curso benigno. Su presentación se asemeja a la de entidades malignas considerándose un proceso reactivo que puede ser multifocal y recurrente. La etiología no está claramente establecida, si bien pudiera tratarse de un proceso postinfeccioso o en el contexto de pancreatitis autoinmune. Histológicamente se caracteriza por una lesión circunscrita, fibrótica, con linfocitos e histiocitos. El pronóstico es excelente; el tratamiento consiste en corticoterapia y resección quirúrgica (si es susceptible de provocar

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

complicaciones). No existe un algoritmo establecido para el seguimiento de esta entidad, se postulan pruebas de imagen anuales (TAC o RMN).

Bibliografía

1. Fernandez-del Castillo, C. *Clinical manifestations, diagnosis, and staging of exocrine pancreatic cancer. UpToDate. March 13.*
2. Casadei R, *Inflammatory pseudotumor of the pancreas resembling pancreatic Chir Ital. 04 Nov-Dec; 56(6):849-58.*

Tabla (CC-53)

1. NEOPLASIAS		2. INFECCIOSO	3. INFLAMATORIO
1.1. PRIMARIAS		1.2. METASTÁSICAS	
+Páncreas exocrino:	+Páncreas endocrino:	Cáncer renal, pulmón, mama...	Abscesos bacterianos y amebianos
- Adenocarcinoma de páncreas	- Gastrinoma	Parasitos	- Pseudoquiste pancreático - Pancreatitis autoinmune
- Neoplasias quísticas mucinosas	- Insulinoma		- Pseudotumor inflamatorio
- Neoplasia intraductal papilar mucinosa	- Vipoma		
- Neoplasia solidopapilar	- Glucagonoma		
- Linfoma pancreático	- Somatostatina		

CC-56 ESPONDILODISCITIS Y ENDOCARDITIS. UNA ASOCIACIÓN A TENER EN CUENTA

J. L. Sierra Monzón, M. A. Aibar Arregui

Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

Caso clínico

Describimos el caso de un varón de 78 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, dislipemia, cardiopatía isquémica y neoplasia de colon intervenida sin recidiva que había consultado en las últimas dos semanas en hasta cuatro ocasiones en Urgencias por dolor lumbar mecánico sin fiebre ni irradiación. A la exploración se encontraba estable, afebril, rítmico sin soplos, con dolor a la percusión de espinosas lumbares, contractura muscular asociada y limitación a la movilidad. Los análisis solicitados mostraban leucocitosis y elevación de reactantes de fase aguda. Se realizó una Rx lumbar en la que se apreciaba destrucción ósea a nivel de L1-L2, posteriormente una RMN mostraba hallazgos compatibles con espondilodiscitis infecciosa a dicho nivel. En las primeras horas de ingreso presentó pico febril y aparición de soplo sistólico aórtico. Se solicitaron hemocultivos que resultaron positivos para *Staphylococcus epidermidis* y se sospechó endocarditis, realizándose ecocardiograma que mostró una vegetación sobre válvula aórtica degenerativa. Se inició antibioterapia con teicoplanina y levofloxacino según antibiograma por vía parenteral durante 35 días con lenta y progresiva mejoría del cuadro. El paciente ha sido revisado en consultas con recuperación casi completa y sin secuelas.

Discusión

La espondilodiscitis es una infección que asienta sobretodo a nivel lumbar, de predominio masculino y más frecuente en mayores de 50 años. En los últimos años se está presenciando un incremento en su incidencia, por el envejecimiento de la población, la administración de medicamentos por vía parenteral y los procedimientos invasivos que dan lugar a bacteriemias. Las bacterias alcanzan el hueso fundamentalmente por vía hematógena no llegando a identificarse en la mayoría de los casos el foco original. El síntoma principal es el dolor lumbar de carácter mecánico, la fiebre es un hallazgo inconsistente que aparece en la mitad de los pacientes. Esto supone que no sea una entidad fácil de diagnosticar y que haya un retraso en su identificación que favorece la aparición de complicaciones. Los hallazgos de laboratorio son la leucocitosis y la elevación de reactantes de fase aguda, inespecíficos desde el punto de vista del diagnóstico pero cobran una importancia mayor en la monitorización de la respuesta al tratamiento. La Rx suele ser normal en fases iniciales, siendo la TAC y sobre todo la RMN pruebas más sensibles. Los hemocultivos resultan positivos en un 50-70% de los casos y, al igual que en otras bacteriemias, sobretodo las producidas por gram positivos, cobra especial importancia descartar la presencia de endocarditis. Son sujetos con especial riesgo los pacientes con alteraciones morfológicas de las válvulas cardíacas y afectos de insuficiencia cardíaca. El diagnóstico de certeza nos lo da la biopsia y posterior cultivo, aunque no siempre es necesario ya que si los hemocultivos son positivos y las pruebas de imagen compatibles se consideran suficientes. La antibioterapia debe ser guiada por el hallazgo en los cultivos y, en espera del resultado microbiológico, empírica encaminado a cubrir los gérmenes más frecuentes (estafilococos, estreptococos y bacilos gram negativos). Se recomiendan pautas de larga duración, al menos 6 semanas y se puede pasar a vía oral tras unas 4 semanas si hay buena evolución. El papel de la cirugía queda reservado al tratamiento de las complicaciones.

Conclusiones

La espondilodiscitis es una entidad rara de dolor lumbar, a sospechar en pacientes con fiebre y refractarios al tratamiento convencional de las lumbalgias. La asociación espondilodiscitis-endocarditis debe ser tenida en cuenta en todo paciente, sobretodo en aquellos con bacteriemias por gram positivos y en el caso de padecer valvulopatías o insuficiencia cardíaca. En estos pacientes de riesgo, se debe descartar endocarditis.

Bibliografía

- Morelli S, Carmini E, Caporossi AP, Aguglia G, Bernardo ML, Gurgo AM. *Spondylodiscitis and infective endocarditis: case studies and review of the literature. Spine (Phila Pa 1976).* 2001 Mar; 26(5):499-500.
- Le Moal G, Roblot F, Paccalin M, Sosner P, Buruoca C, Roblot P, et al. *Clinical and laboratory characteristic of infective endocarditis when associated with spondylodiscitis. Eur J Clin Microbiol Infect Dis.* 2002 Sep; 21(9):671-5.
- Marschall J, Bhavan KP, Olsen MA, Fraser VJ, Wright NM, Warren DK. *The impact of prebiopsy antibiotics on pathogen recovery in hematogenous vertebral osteomyelitis. Clin Infect Dis* 2011 Apr; 52(7):867-72.
- Lew DP, Waldvogel FA. *Osteomyelitis. Lancet* 2004 Jul; 364(9431):369-79.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-59 PRESENTACIÓN DE UN CASO DE PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO HEPÁTICO

D. Corps Fernández, A. Sanz Aiz, A. Arranz Caso, A. Valbuena Parra, P. Lozano Cruz, V. Víctor Palomares, J. De Miguel Prieto
Medicina Interna. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares (Madrid).

Introducción

El pseudotumor inflamatorio (PI) es un proceso infrecuente de diagnóstico anatomopatológico y de evolución benigna cuya etiología y patogenia son desconocidas. Presentamos un caso de PI posiblemente asociado a herida de bala.

Presentación del caso

Varón de 30 años natural de Colombia con residencia en España desde los 15 años de edad. Meses antes de llegar a España recibió el impacto de dos balas, con afectación de hígado, colon y cadera izquierda. Se extrajo el proyectil alojado en el abdomen con bolsa de colostomía transitoria y excelente recuperación posterior. En octubre de 2012, consultó en urgencias por cuadro de cincuenta días de evolución de fiebre, sudoración, vómitos y pérdida de unos 8 Kg de peso. En la exploración destacaba TA 100/60, Tª 37.4º, un abdomen doloroso a la palpación en hipocondrio derecho y hepatomegalia de 6 cms aprox. En las pruebas complementarias destacaba, leucocitos 18.100 (85 % N, 12.6% L, 6.5% M), Hb 11.1gr/dl (VCM 80.2), plaquetas 623.000. Frotis: neutrofilia con refuerzo de granulocitos. Fe 15, IST 11, coagulación normal, albúmina 3.1, creatinina 0.8, GOT 32 U/l, GPT 43 U/l, GGT 229 U/l, FA 297 U/l, LDH 234 U/l, BT 0.9, amilasa 22, lipasa 24, VSG 120, PCR 169. Glucosa, urea, ácido úrico, calcio total, colesterol total, triglicéridos, sodio, potasio, cloro, espectro electroforético, IgG, IgG4, IgA, Ig M, coprocultivos, parásitos en heces, hemocultivos seriados, FR, ANA, AMA, ANCA, anti ML, marcadores tumorales (alfa-fetoproteína, CEA, CA19.9, Ca 125), B2 microglobulina, serologías (Enatamoeba Hystolitica, VIH, anti CMV, VEB, Toxoplasma, Sífilis, Leishmania, Rickettsia, Brucella, Coxiella Burnetii, Borrelia Burdogferi, hongos endémicos (blastomyces, coccidioides, paracoccidioides, histoplasma) y Mantoux fueron normales o negativos. En TAC abdominal se describía lesión hipodensa en LHI de 9.5 cm con densidad heterogénea y sin aparente vascularización interna, adenopatías con un diámetro transversal superior a 1 cm en hilio hepático y pequeñas adenopatías retroperitoneales menores de 1 cm. Una punción-biopsia de la lesión muestra proliferación de células fusiformes tipo fibroblasto-miofibroblasto, sin atipias, infiltrado inflamatorio mixto, ausencia de granulomas y una inmunohistoquímica compatible con el diagnóstico de pseudotumor inflamatorio con positividad para actina muscular, vimentina y negatividad para EMA, ALK, desmina, AE1/AE3, CK5/6, S-100, P53, CD56, HMB-45, CD117, WT1, CD34 Y CD21 con cultivo negativo para bacterias, micobacterias y hongos. Recibió imipenem y tras un mes de tratamiento, el paciente recupera peso, normaliza los RFA y las alteraciones de la bioquímica hepática y en nuevo TAC la lesión se había reducido a 3 cm. Tras 8 meses de seguimiento, permanece asintomático, ha ganado unos 10 Kg de peso y en TAC de control la lesión permanece estable.

Discusión

El PI es una tumoración benigna infrecuente¹ afectando a niños y adultos jóvenes con predilección por el sexo masculino (3:1). Se han publicados unos 300 casos de PI hepático. Macroscópicamente, puede imitar a una lesión maligna. Microscópicamente, se caracteriza por proliferación de células fusiformes sin atipias, tipo fibroblasto-miofibroblasto, presencia de histiocitos y células plasmáticas, y positividad en la inmunohistoquímica para actina muscular y vimentina²⁻⁴. Los síntomas más frecuentes son fiebre, sudoración nocturna, pérdida de peso, hepatomegalia, ictericia, náuseas, vómitos y dolor abdominal. En las determinaciones de laboratorio lo más frecuente es encontrar elevación de RFA, anemia, hipertransaminasemia e hipergammaglobulinemia. Se ha descrito también la elevación alfa-fetoproteína y CA 19.9⁵. Las técnicas de imagen suelen aportar datos inespecíficos y la citología es de baja rentabilidad diagnóstica. El diagnóstico de certeza es histológico. El aislamiento en algunas piezas quirúrgicas de bacterias y la evolución favorable con tratamiento antibiótico en muchos casos, sugieren un origen infeccioso. Sin embargo, en otros casos se ha planteado un posible sustrato autoinmune que cursa con elevación de IgG^{6, 7, 8} respondiendo esteroides. El tratamiento ha sido tradicionalmente quirúrgico por confusión con una neoplasia maligna. Actualmente, se aboga por antibioterapia durante un tiempo prolongado. Si no hay respuesta o se asocia a un proceso autoinmune, está indicado el tratamiento esteroideo. La cirugía se reserva para cuando la biopsia no ha sido diagnóstica o existen complicaciones. En nuestro paciente, la presentación clínica fue la habitual y el diagnóstico de PI se basó en los hallazgos obtenidos en la biopsia percutánea. El antecedente de herida de bala en el lugar donde apareció la tumoración, nos hace pensar que hay una relación entre ambos hechos y que la reacción inflamatoria se ha desarrollado en respuesta a material extraño y/o agentes infecciosos que contaminaron la herida. En la revisión de la literatura no hemos encontrado ningún caso similar. Hay un caso descrito en el que el PI se produjo como reacción a restos de una esponja quirúrgica años después de la intervención. La evolución tras tratamiento antibiótico prolongado fue favorable y nueve meses después, el paciente se encuentra asintomático.

Conclusión

El PI debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de masas sólidas aisladas sobre todo si no está claro un origen neoplásico. Debe intentarse obtener una biopsia hepática que evitará la cirugía en muchos casos. El pronóstico en nuestro caso ha sido favorable con tratamiento antibiótico.

Bibliografía

1. Tang L, Lai ECH, Cong WM, Li AJ, Fu SY, Pan ZY, Zhou WP, Lau WY, Wu MC: *Inflammatory myofibroblastic tumor of the liver: a cohort study. World J Surg* 2010, 34(2):309-313.
2. Achilleas Ntinias, Dimitrios Kardassis, Dimosthenis Milaras, Konstantinos Tsinoglou, Athanasios Dimitrades and Dionisios Vrochides. *Inflammatory pseudotumor of the liver: a case report and review of the literature.*
3. PP Anthony, Pu Telesinghe. *Inflammatory pseudotumor of the liver. J clin pathol* 1986;39:761-768
4. Sari A, Tunakan M, Ünsal B, Ekinci N, Rezanko T, Elçin F, et al: *Inflammatory pseudotumor of the liver diagnosed by needle biopsy: Report of three cases (one with neuroendocrine tumor of the rectum and lung). Turk J Gastroenterol* 2010, 21:308-312.
5. Ogawa T, yokoi H, Kawarada Y. *Case of inflammatory pseudotumor of the liver causing elevated serum CA 19-9 levels. Am J Gastroenterol* 1998;93: 2551-2555
6. Anthony PP. *Inflammatory pseudotumor (plasma cell granuloma) of the lung, liver and the organs. Histopathology* 1993; 23(5):501-3.
7. Zen, Y., Harada, K., Sasaki, M .et al: *IgG4-related sclerosing colangitis with and without hepatic inflammatory pseudotumor, and sclerosing pancreatitis –associated sclerosing cholangitis: do they belong to a spectrum of sclerosing pancreatitis? Am J Surg Pathol* 2004, 28:1193-1203.
8. Zen, Y. Kitagawa, S., Minato, H. et al: *IgG4 positive plasma cells in inflammatory (plasma cell granuloma) of the lung, Hum Pathol* 2005;36:710-7

CC-60 SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO EN PACIENTE ANCIANA

A. M. Santos Martínez, B. Pinilla Llorente, B. Mora Hernández, N. Aldezábal Polo, N. Matskiv, C. López González-Cobos, M. V. Villalba.

Hospital Universitario General Gregorio Marañón. Madrid

Caso clínico

Mujer de 76 años, originaria de Colombia, residente en España desde hace 8 años. Diagnosticada en 2012 de carcinoma epidermoide de cérvix estadio IV-A, tratado con RT externa, QT, braquiterapia endocavitaria y exanteración pélvica completa supra-elevadora asociada a colostomía terminal y reconstrucción urinaria tipo bricker. Portadora de port-a-cath. Tratamiento habitual con Tramadol, Paracetamol, Metamizol y Omeprazol. Acude a urgencias en Marzo de 2013 por mal estado general, mal control del dolor crónico, disminución del nivel de conciencia asociado a cefalea intensa y fiebre de una semana de evolución. A la exploración física se muestra somnolienta, confusa, incapaz de mantener la atención, sin respuesta órdenes sencillas. No presenta rigidez de nuca, ni signos de irritación meníngea. Ingresa en planta con diagnóstico de cuadro confusional agudo, que se interpreta inicialmente en relación con analgesia e ITU, pero ante la persistencia del cuadro y cefalea se plantea el diagnóstico diferencial de carcinomatosis meníngea vs meningoencefalitis. *Analítica de sangre destacaba:* Hemoglobina 9.8 g/dl, hematocrito 29.1%, pH 7.27, Bicarbonato 13 mmol/L, Lactato en sangre venosa 1.3 mmol/L, diferencia iónica 22.5 mmol/, Glucosa 139 mg/dL, Creatinina 1.56 mg/dL, Filt. glomerular estimada (MDRD-4 IDMS) 32 mL/min/1,73 m², Urea 97 mg/dL. *Análisis básico de orina:* pH 6.5, Densidad 1.020, Glucosa Negativo, Proteínas + (Apr. 50 mg/dL), Cuerpos cetónicos Negativo, Bilirrubina Negativo, Urobilinógeno Negativo, Hemoglobina Apr. 5-10 eri./µL, Esterasa leucocitaria Apr. 500 cél./µL, Nitrito Negativo. Sedimento urinario: Eritrocitos 20-40/campo, Leucocitos Piuria moderada, Bacteriuria Intensa. *Rx abdomen:* patrón gaseoso inespecífico. *Rx de Tórax:* sin alteraciones. *TAC craneal:* normal. *Punción Lumbar:* CR claro y presión de apertura 40mmHg. *LCR:* Hematíes 1585/mm³, Leucos 200/mm³, MON 94%, PMN 6%, GLU 11 mg/dl, Proteínas 127 mg/dl. *Tinción LCR:* Levaduras morfológicamente sugerentes de Cryptococcus. TINTA CHINA Positiva. *Ag criptococo en LCR:* Título: 1/1024. *LCR Micobacterias:* negativo. *Intradermoreacción (Mantoux):* negativa. *Urocultivo:* estéril, sin aislamiento de hongos. *Hemocultivos:* aislamiento de Cryptococcus neoformans. *Serología en sangre:* VIH 1-2, Sífilis, CMV IgM, Parvovirus B19, Hepatitis A IgM, Toxoplasma IgM, Leishmania, Coxiella IgM-IgG, Rickettsia IgM, Borrelia, Mycoplasma IgM, Legionella, Hepatitis B, Hepatitis C, HSV1-2, leptospira, Plasmodium, VEB.NEGATIVAS. *Inmunología celular:* CD4 145 cel/mm³. *Encefalograma:* Encefalopatía difusa de grado moderado. *RMN:* Discretos cambios de leucoaraiosis. *Fondo de ojo:* normal. Con el diagnóstico de infección diseminada por criptococo con meningitis, se

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

inicia tratamiento con Anfotericina B liposomal y flucitosina, así como punciones lumbares de control en las que se confirma disminución de presión por debajo de 20cm de H₂O. Escasa mejoría clínica inicial, informando Microbiología de resistencia primaria a la flucitosina, por lo que se sustituye durante 2 semanas por Voriconazol. La paciente evoluciona posteriormente de manera favorable, mejorando el nivel de conciencia y la cefalea. En las pruebas complementarias de control: *TAC craneal*: sin hallazgos significativos. *Punción Lumbar*: Ag Criptococo +1/512, tinta china positiva. Presión apertura a 11cm H₂O. *LCR*: Hematíes 50^{1/4} L, leucocitos 45^{1/4} L, MN 98, PMN 2, glu 29mg/dL, Proteínas 50mg/dL. CD4: 145cel/mm³. *Ag de Criptococo* en suero 1/4096, que posteriormente baja a 1/512. Se mantiene el tratamiento con Anfotericina B liposomal (150mg /24h) hasta completar las 6 semanas y se continua después con tratamiento de mantenimiento con Fluconazol oral (200mg/24h) durante 4 semanas. Poco después la paciente comienza con fiebre elevada, deterioro progresivo del nivel de conciencia y aparición de un leve soplo cardíaco en foco mitral. Los hemocultivos son persistentemente negativos. Se realiza nueva punción lumbar que muestra mejoría de todos los parámetros con tinta china negativa y descenso de Ag Criptococo. Se solicita Ecocardiograma TE en el que se observa una imagen filiforme en válvula mitral con imagen sugestiva a endocarditis infecciosa y urocultivo *Enterococcus faecium* > 100000 u.f.c./ml. Se retira el port-a-cath y se inicia nuevamente tratamiento con Anfotericina liposomal asociado a Vancomicina, Gentamicina y Fluconazol ante el diagnóstico de Endocarditis en posible relación de Criptococosis/ *Enterococcus faecium*. Ante la ausencia de respuesta, persistencia de fiebre y deterioro neurológico, se sospecha la posibilidad de síndrome de reconstitución inflamatoria inmune asociado, iniciándose tratamiento con corticoides. Se realiza TC craneal que muestra edema cerebral importante, progresión marcada de la dilatación ventricular con hipodensidad periventricular y borramiento de surcos indicativo de hiperpresión del LCR, por hidrocefalia comunicante en posible relación con su criptococosis, sin alteraciones focales del parénquima cerebral ni cerebeloso. Se añaden fármacos antiedema cerebral sin respuesta y finalmente fallecimiento de la paciente. Se solicita necropsia, que no incluyó cráneo, con los siguientes hallazgos: -Focos de bronconeumonía múltiple confluyente bilateral con aspirado de material alimentario y presencia de *Aspergillus* y *Pneumocistis Carinii*. Presencia de *Criptococo* en áreas subpleurales. Acúmulos de aspecto bacteriano intraalveolares que no se tiñen con gram. -Endocarditis vegetante sin haber podido demostrarse *Criptococo* ni otro agente exógeno. -Linfadenitis crónica granulomatosa necrotizantes en la que no puede descartarse un origen específico a pesar de la negatividad para BAAR.

Diagnóstico definitivo

Infección diseminada por *C. Neoformans*, afectación meníngea, subpleural y probable endocarditis infecciosa. Aislamiento de *Aspergillus* y *Pneumocistis carinii*. Linfadenitis crónica granulomatosa necrosante con BAAR negativos. Deficiencia de CD4. Neoplasia ginecológica tratada sin datos de actividad tumoral. Exitus.

CC-61 PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE Y VIH: UNA RELACIÓN ¿CAUSAL O CASUAL?

J. Márquez Gómez¹, E. Pedrol Clotet²

¹Residente de M. Interna, ²Jefe de Servicio de M. Interna. Xarxa Sanitària i Social de Santa Tecla. Hospital de Sant Pau i Santa Tecla (Tarragona)

Caso clínico

Mujer de 36 años sin conductas de riesgo ni antecedentes familiares de interés. Se realizó colonización en 1998 por CIN II-III de cuello uterino. Diagnosticada en 2002 de TBC ganglionar y VIH+; VHB y C negativos. Se inició AZT+3TC+TDF. En 2006 consulta por dolor abdominal y vómitos que se controlaron con opiáceos. Las pruebas complementarias (analítica, fibrogastroscoopia, TC abdominal y colonoscopia) fueron normales. El dolor desapareció coincidiendo con la menstruación y se fue repitiendo mensualmente. Al mes, presenta cuadro confusional y crisis comicial tónico-clónica. El estudio del LCR fue normal al igual que la TC craneal; diagnosticada de depresión y trastorno somatomorfo inició tratamiento correspondiente. Días después presenta nuevo episodio de síndrome confusional, pérdida progresiva de fuerza en extremidades superiores e inferiores, parestesias y dolor abdominal. Se orientó como privación a opiáceos. La exploración mostró pérdida de fuerza generalizada de predominio distal, atrofia muscular severa con incapacidad para la marcha. Se interrumpieron los antirretrovirales 6 semanas; al reiniciarlos sus CD4 eran de 417 elementos/mm³ y su CV de 100000 copias/ml; se la trató con lopinavir/ritonavir + tenofovir/FTC. Se diagnosticó de trastorno de ansiedad generalizada. La paciente inició amenorrea. Un año después con tratamiento rehabilitador volvió a deambular aunque presentaba un síndrome de pies y manos caídos. A los 18 meses, y tras reaparecer menstruación, presenta de nuevo pérdida progresiva de fuerza en las extremidades, con parestesias y disestesias y reaparecieron los cuadros de dolor abdominal. El EMG evidenció polineuropatía sensitivo-motora de marcado predominio motor y carácter axonal, simétrica con pérdida axonal en territorios distales y proximales de las extremidades sin evidencia de denervación en territorios bulbar y torácico y severa afectación autonómica. Durante su ingreso además presentó hipertensión, retención

aguda de orina y labilidad. Finalmente (casi 2 años tras inicio de síntomas y tras pasar por 5 hospitales), se observó accidentalmente un cambio en la coloración de la orina cuando la luz solar incidía sobre ella, con lo que se sospechó y comprobó la existencia de una porfiria aguda intermitente (PAI). Se inició tratamiento con hemina con mejoría de todos los síntomas. Se realizó estudio genético familiar encontrándose que la madre y una hermana presentaban datos de PAI sin clínica. Desde entonces la paciente sigue con fisioterapia y administración de hemina de forma periódica. En 2007 por dislipemia se cambió Lopinavir/ritonavir por Fosamprenavir/r. Unos meses después, presentó nueva crisis por lo que se decidió cambiar Fosamprenavir/r por Atazanavir sin potenciar, que toleró mal con aparición de ictericia y discreta insuficiencia renal; por todo ello, se decidió monoterapia con Darunavir/ritonavir pero a las 24 h de inicio del tratamiento presentó nueva crisis que se resolvió con la retirada del fármaco. Desde entonces recibe tratamiento con Raltegravir + tenofovir/FTC sin nuevas complicaciones (CD4: 1010 elementos/mm³ y CV-VIH < 20 copias/ml).

Discusión

Las porfirias se producen por defectos enzimáticos en la ruta de síntesis de las porfirinas, que tiene como producto final el grupo HEM. Este grupo forma parte de diversas hemoproteínas, como la hemoglobina o la superfamilia del citocromo P450. La enzima deficitaria en la PAI es la uroporfirinógeno I-sintetasa habiéndose identificado más de 342 mutaciones en el gen que la codifica, que siguen un patrón de herencia AD. La base terapéutica consiste en prevenir las crisis mediante el control estricto del uso de fármacos, abstinencia de alcohol, tabaco y otras drogas, evitar dietas de adelgazamiento y otras situaciones que desencadenen la inducción del citocromo P450. El tratamiento crónico se realiza mediante aporte de grupo hem exógeno en forma de hematina. Probablemente, algunos de los antirretrovirales que recibía la paciente se comportaron como desencadenantes de las crisis. La bibliografía clasifica como antirretrovirales seguros en pacientes con PAI a abacavir, didanosina, lamivudina, tenofovir y zalcitabina, mientras que desaconseja el uso de nevirapina, amprenavir, indinavir, nelfinavir o ritonavir (dosis plenas). Otros como efavirenz, saquinavir, estavudina, zidovudina, emtricitabina, lopinavir o raltegravir deberían usarse con precaución al carecerse de datos concluyentes al respecto.

CC-62 SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

C. Lavilla Olleros¹, M. Gómez Antúnez²

¹Residente MIR1, ²Médico Adjunto y Tutora de Residentes. Medicina Interna B. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción

Las lesiones cutáneo-mucosas pueden ser el inicio de enfermedades graves. Presentamos el caso de un paciente joven que debuta con lesiones en cavidad oral con rápida progresión a compromiso de la vía aérea.

Descripción del caso

Varón de 15 años sin antecedentes médicos de interés, que acude a urgencias por lesiones orales de dos días de evolución, odinofagia y febrícula desde hace cuatro días. Había sido tratado con paracetamol y el día anterior 30 mg de prednisona. Se objetivan placas eritematosas y pseudomembranosas en mucosa yugal, paladar duro y blando, orofaringe y parte vestibular de labios, que se desprenden con dificultad dejando un lecho levemente eritematoso. Tras ser evaluado por dermatología y ORL es dado de alta con diagnóstico de posible candidiasis orofaríngea y tratamiento con nistatina tópica y fluconazol sistémico. A las 24 horas acude de nuevo a urgencias por empeoramiento, fiebre y tos con expectoración amarillenta, cursándose ingreso hospitalario. A su llegada a Medicina Interna el paciente presenta fiebre de 38°C, empeoramiento de las lesiones descritas, inyección conjuntival, disfagia y compromiso de la vía aérea. Analíticamente destaca leucocitosis 12.700; 69,6% neutrófilos, monocitos 17,2%, eosinófilos 2,9%, LDH 172U/L, CK158U/l, INR1.32, fibrinógeno 833mg/dl, fosfatasa alcalina 100 U/L; resto de parámetros en rango, con radiografía de tórax normal. Ante la sospecha de síndrome de Stevens Johnson con compromiso respiratorio es trasladado a la UCI. Se procede a intubación orotraqueal y se pauta tratamiento con ganciclovir, fluconazol y doxiciclina empíricamente. Durante el ingreso en UCI desarrolla lesiones en glande y escroto, que se describen como erosión perimeatal, placas eritematohabonosas, dianiformes, con centro vesiculoso en glande y agrupadas en escroto, que refuerzan la sospecha de Síndrome de Stevens Johnson y se inicia administración de gammaglobulina a dosis de 400 mg/kg. El test de Tzanck e IFD de vesículas en lengua son negativas. Las serologías (VHC, VHB, VIH, VHS, IgM CMV, IgM Toxoplasma, IgM Rubeola, IgM Parvovirus) son negativas. Se realiza biopsia de lesión escrotal, informada como cuadro histológico compatible con necrosis epidérmica tóxica (TEN). Tras 8 días de estancia en UCI es trasladado a Medicina Interna. Se cumple ciclo antibiótico, antifúngico y antiviral. El paciente evoluciona favorablemente, con mejoría de las lesiones en cavidad oral, siendo dado de alta con el diagnóstico de Síndrome de Stevens-Johnson.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

Discusión

El diagnóstico diferencial del síndrome de Stevens-Johnson (SJS) es con frecuencia complicado. Se incluyen el eritema multiforme, exantemas virales o debidos a fármacos, exantema fijo medicamentoso, síndrome de la piel escaldada estafilocócica, toxicodermia y quemaduras graves. El SJS es un cuadro que evoluciona rápidamente afectando a piel y mucosas. En más del 50% de los casos el brote de lesiones va precedido por un cuadro prodromico de 1 a 14 días, como en nuestro caso. Se trata de un patrón de reacción a diversas causas: fármacos (sulfona, alopurinol, anticonvulsivos, barbitúricos, antibióticos, AINE, carbamazepina) en un 80 a 95% e infecciones en una minoría (herpes simple, Mycoplasma Pneumoniae entre otros). Es de curso agudo y autolimitado, con afectación cutánea mucosa de morfología variada. La afectación de por lo menos dos mucosas es constante, en nuestro caso, mucosa oral, conjuntival y genital. La oral y labial suelen ser las más frecuentes. Suele iniciarse con eritema y edema, seguido de ampollas que se rompen, dejando erosiones sangrantes, dolorosas y cubiertas con pseudomembranas grisáceas. En los casos graves, como el que se presenta, se afecta la faringe, la laringe, el esófago y la mucosa bronquial, que compromete la vía aérea del paciente. Este cuadro va acompañado con frecuencia de fiebre, elevación de la VSG, leucocitosis, anemia, hipoproteinemia y alteraciones electrolíticas. La incidencia se estima en 1 a 2 por millón de habitantes año. Parece haber una mayor predisposición en el sexo femenino, en la edad adulta, tras toma de fármacos, HIV y haplotipos HLA-27, HLA-B12 y HLA-DR7. El porcentaje de mortalidad depende de la severidad y de los cuidados médicos. Es menor para SJS llegando al 5-15% mientras que alcanza el 5 al 50% en TEN. Son factores de mal pronóstico la edad adulta, la extensión de las lesiones cutáneas, el estado neutropénico, el deterioro de la función renal y la toma de múltiples fármacos. Septicemia, hemorragia gastrointestinal, neumonía y desbalance hidroelectrolítico son las complicaciones que conllevan a la muerte. En nuestro caso cabe destacar la escasa afectación cutánea con florida expresión de mucosa que comprometía la vía aérea del paciente. La reversibilidad es lenta y puede alcanzar una duración de 3 a 6 semanas. Las recurrencias son una excepción, pero pueden darse si se repite la toma del fármaco causando un cuadro más exacerbado.

Conclusión

El conocimiento por parte del internista de esta entidad y de sus posibles complicaciones permite la rápida actuación necesaria para evitar la mortalidad asociada.

Bibliografía

- Fythpatrick's Dermatology in General Medicine Eighth Edition.

CC-63 VARÓN DE 63 AÑOS CON PÉRDIDA DE PESO IMPORTANTE Y DISFAGIA

E. Alarcón Manoja, E. Rojas Lorence, M. Martín Pérez, M. Aguilar Gallego, J. L. Bianchi Llave
UGC Medicina Interna, Hospital Punta Europa (Algeciras)

Antecedentes personales

Vivía en Marruecos. Cazador y consumidor habitual de carne de jabalí.

Enfermedad actual

El paciente refería cuadro de curso progresivo de 2 meses y medio de evolución de disfagia inicialmente a sólidos y posteriormente mixta. Se acompañaba de voz nasalizada e hipersalivación. En la anamnesis por aparatos destacaba pérdida de aproximadamente de 35 kg de peso y debilidad muscular asimétrica en cintura escapular, y menos en pélvica. El enfermo había sido valorado por Digestivo con realización de endoscopia oral normal, y por ORL sin encontrar patología asociada.

Exploración física

Regular estado general. Consciente, Orientado y Colaborador. Eupneico en reposo. Palidez mucocutánea. No ingurgitación yugular. Afebril. ACP: rítmica, sin auscultación de soplos. Mvc, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen y EEII: sin hallazgos patológicos. EESS: Dedos en "salchicha" y carpitil bilateral. Neurológicamente destacaba: Disartria bulbar con voz nasalizada, debilidad muscular izquierda asimétrica, de predominio proximal (mayor en cintura escapular que pélvica). No fasciculaciones, ni síntomas sensitivos. Si disimetría en MMSS. Resto sin interés.

Pruebas complementarias iniciales:

ANALÍTICAS: *Hemograma*: Hb 13,7g/dL. Hematíes $4,85 \times 10^{12}/L$. Hcto 41,8%. VCM 86,2fl. HCM 28,2 pg. Leucocitos $10,3 \times 10^9/L$ (Neutrófilos $9,14 \times 10^9/L$, Linfocitos $0,71 \times 10^9/L$). Plaquetas $252 \times 10^9/L$. *Coagulación*: INR 1,131. Fibrinógeno 512,1mg/dL. Tiempo de protrombina 12,4seg. TPTA 26,4seg. *Bioquímica*: Glucemia 75mg/dl. Urea 32mg/dl. Creatinina 0,58mg/dl. Proteínas totales 6,2g/dl. GOT 83 U/L. GPT 80U/L. GGT 10U/L. FA 65U/L. LDH 1390U/L. Ck-total: 1973 U/L. PCR 2,81mg/dl. FR 14,3 UI/ml. Función tiroidea: normal. *Marcadores tumorales*: en límites normales.

Proteinograma: Albúmina 2,95g/dl. Coc alb/glob 0,91. Resto sin interés. IgG 1570mg/dl. IgM 248mg/dl. IgA 320mg/dl. C3 87,4mg/dl. C4 18,4mg/dl. *Sistemático de Orina:* sin hallazgos patológicos. *Autoinmunidad:* Ac antinucleares: 1/640 patrón nucleolar. Ac AntiDNA, Ac Antimitocondriales y Ac Antimúsculo liso: negativos. *PRUEBAS DE IMAGEN:* *Rx de tórax:* sin hallazgos patológicos. *TAC toraco-abdomino-pélvico:* sin hallazgos de interés. *Endoscopia oral:* sin alteraciones patológicas. *ECG:* Ritmo sinusal, sin trastornos en la repolarización.

Diagnóstico

Al hallarnos ante un Síndrome bulbar con debilidad muscular asimétrica con parámetros de miositis, se decidió realizar el diagnóstico diferencial con: 1. Miopatías: a) Inflamatorias: (i. Polimiositis; ii. Dermatomiositis; iii. Por cuerpos de inclusión; iv. Idiopáticas); b) Paraneoplásicas; c) Inducida por Drogas; 2. Enf Sistémicas: a) Lupus; b) Esclerodermia; c) Sdre Overlap; d) Sarcoidosis; 3. Metabólicas: a) Hipo/Hipertiroidismo; b) Depósito de Amiloide; 4. Infecciosas: a) Bacteriana: Lues, Borrellia, brucilla; b) Vírica: VIH, VHB, VHC, CMV, VEB; c) Parásitos: Trichinella, Toxoplasma; 5. Enf Neuromuscular: a) Miastenia Gravis; 6. Enf 2ª motoneurona: a) ELA. Se completó el estudio con la petición de Ac onconeuronales, Ac polimiositis del Adulto, Ac anti-receptor acetilcolina, Ac anti-MUSK, ANCA, ECA, serologías: bacteriana, vírica y parásitos (S. Trichinella), Ácido Pirúvico y láctico, porfirinas en Orina, y metales pesados; y se solicitó también un amplio estudio del LCR compuesto por bioquímica (Ig G y Albúmina), cultivo, citología, bandas oligoclonales, serologías (bacterianas (Lues, Borrellia, Brucella), Víricas (CMV, Epstein Barr) y Parásitos (Toxoplasma), todos ellos con resultado negativo. Se le realizó un EMG que resultó compatible con Polimiositis en Fase Aguda (atrofia neurógena asociada), y una RMN cráneo y columna cervico-dorso-lumbar donde sólo se apreciaron fenómenos degenerativos en columna cervical y lumbar. A continuación se realizó una biopsia muscular informada como cambios miopáticos con atrofia perifascicular y sobre-expresión de MHC-I, compatible con Miopatía Inflamatoria tipo DERMATOMIOSITIS. El paciente desde el inicio fue tratado con prednisona 1mg/Kg/día y amitriptilina para controlar la sialorrea. A las 4 semanas ante la escasa repuesta al tratamiento se añadió Azatioprina a dosis de 75mg/día. Posteriormente, se asoció Flebogamma 0,4g/kg/día, durante 5 días. Se planteó iniciar Rituximab, pero el paciente comenzó con una insuficiencia respiratoria global, secundaria a una infección respiratoria de vías bajas, y falleció a las 8 semanas del ingreso.

Consideramos fundamental destacar en este caso

A. La agresividad de la presentación del cuadro (en comparación con otras miopatías como la de cuerpos de inclusión, las cuales no son tan abruptas). B. La negatividad de los diferentes estudios autoinmunes (siendo por ejemplo los ANA+ en el 80% de los casos de DM y PM únicamente, así como los Anti-Jo-1 sólo + en el 20% de las miopatías Inflamatorias Idiopáticas). C. Y la respuesta parcial inicialmente analíticamente, pero no clínicamente que presenta nuestro paciente (se normalizaron los fermentos musculares, pero la disfagia, sialorrea y debilidad se exacerbaban a medida que progresaban los días).

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-65 ENDOCARDITIS NEUMOCÓCICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

R. García Jiménez, N. Aldezabal, L. Acevedo, B. Pinilla, C. López González, M. V. Villalba García.
HGU Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción

La endocarditis neumocócica es una infección poco frecuente que afecta preferentemente a la válvula aórtica. Su curso clínico es en general agudo y destructivo, y requiere con frecuencia recambio valvular.

Palabras clave

Endocarditis séptica, *Streptococcus pneumoniae*.

Caso clínico

Mujer de 84 años que acude a urgencias por distermia y tiritona de 72 horas de evolución. La exploración física es anodina. No se aprecian petequias. La temperatura es de 38.4 ° C. En la analítica de sangre presenta un hemograma con 22900 leucocitos, con 94% de neutrófilos y PCR 3.4. En el sedimento urinario 10-20 leucocitos y 5-10 hematíes por campo. En la radiografía de tórax se aprecia borramiento del hemidiafragma izquierdo, sin infiltrados ni signos de insuficiencia cardiaca. Se extraen hemocultivos y urocultivo. Se comienza antibioterapia con ceftriaxona. Se establece un juicio clínico: sepsis sin foco a estudio. La paciente se traslada a planta para continuar tratamiento y ampliar estudio. En los hemocultivos extraídos en urgencias (tres de tres) crece *Streptococcus pneumoniae* sensible a penicilina. En el urocultivo *Klebsiella pneumoniae* resistente a ampicilina. Se realiza un ecocardiograma transesofágico (ETE) donde se observa una imagen móvil anclada en el anillo posterior de la válvula mitral que produce una insuficiencia moderada severa. La velocidad de sedimentación es de 120 mm. El estudio de inmunofijación en suero muestra un componente monoclonal Ig A-kappa. El estudio de paraproteínas en orina revela dos componentes monoclonales Ig A-kappa y cadenas Kappa libres. Se plantea realizar biopsia de médula ósea más adelante para confirmar mieloma. El segundo ETE realizado una semana después muestra disminución de tamaño de la vegetación. Los segundos hemocultivos extraídos son negativos. Durante el ingreso presenta un cuadro autolimitado de desconexión del medio que se interpreta como síncope versus accidente isquémico transitorio, realizándose tomografía axial computerizada (TAC) craneal que no muestra patología aguda. Se realiza TAC abdominal donde se observa una imagen en riñón derecho sugerente de neoplasia primaria renal, así como una tumoración quística en la cola pancreática que plantea diagnóstico diferencial entre un origen postinflamatorio o neoplásico. Se realizó interconsulta al servicio de cirugía cardiaca, y se desestimó intervención por alto riesgo quirúrgico. Fue valorada por oftalmología no apreciándose signos de endocarditis en el fondo de ojo. La paciente fue dada de alta a hospitalización a domicilio. Los primeros días permanece estable y afebril. El quinto día presenta un episodio de presíncope en su domicilio, por lo que se programa la realización de analítica y ETE al día siguiente. Las imágenes del ETE demuestran abscesificación de la endocarditis con perforación de la valva posterior mitral. Se comenta el caso con cirugía cardiaca y se ingresa a la paciente para intervención quirúrgica. Se extraen de nuevo hemocultivos. La paciente es intervenida realizándose recambio de válvula mitral. Se envió a microbiología para cultivo la válvula mitral nativa y una muestra del absceso perivalvular. El ETE de control al día siguiente de la cirugía muestra buen funcionamiento de la prótesis. Tres días después, la paciente presenta deterioro neurológico. Se realiza nuevo TAC craneal en el que se aprecian múltiples lesiones isquémicas embólicas. La evolución fue desfavorable y la paciente fallece días después. El cultivo de la válvula fue estéril. La PCR fue positiva para *S. pneumoniae*. El juicio clínico fue endocarditis neumocócica sobre válvula mitral natural abscesificada, insuficiencia mitral moderada-severa, embolismos sépticos cerebrales, paraproteinemia, componente monoclonal Ig A-kappa en suero y orina, masa renal y lesión quística pancreática de probable origen neoplásico.

Discusión

La endocarditis por neumococo es poco frecuente, suele cursar de forma aguda y se asocia a una alta tasa de morbimortalidad. La mayoría de los casos afectan a la válvula aórtica. La evolución subaguda es menos frecuente y en ocasiones afecta a la válvula mitral, como sucedió en este caso. Cursa con complicaciones cardiacas (rotura valvular y formación de abscesos) y no cardiacas (embolización sistémica). Es conocida su asociación con el mieloma múltiple. La puerta de entrada clásica descrita es la pulmonar. En este caso el diagnóstico de endocarditis coincide en el tiempo con el de dos neoplasias (renal y pancreática) y una gammapatía monoclonal, probablemente un mieloma múltiple.

CC-66 ENFERMEDAD DE ROSAI - DORFMAN: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. D. Díaz Carlotti, J. Uso

Servicio de Medicina Interna. Hospital General de Castellón

Caso clínico

Mujer de 47 años, sin antecedentes de interés. Presenta cuadro de astenia, anorexia, pérdida de peso con episodios de taquicardia, sudoración fría y tiritona de dos meses de evolución. Es remitida desde su centro de salud por presentar en ecografía abdomino pélvica múltiples adenopatías retroperitoneales y en ecografía tiroidea un nódulo de 1,2 cm en lóbulo tiroideo derecho. En estudios complementarios destaca: Hemoglobina: 11.8 mg/dl, Hematocrito: 38%, 6300 leucocitos, con 63% Neutrófilos, VSG: 27, LDH: 206, TSH: 0,040, T4L: 2,1. Beta 2 microglobulina: 2.1, Anticuerpos antitiroglobulina y antimicrosomales: negativos. Marcadores tumorales y serología: negativa. Radiografía de tórax: Adenopatías mediastínicas bilaterales. Ecografía tiroidea: glándula de ecogenecidad heterogénea, aumentada de tamaño, con presencia de nódulo tiroideo de 1,2 cm en lóbulo derecho. Ecografía de abdomen: Múltiples adenopatías retroperitoneales interaorto-cava y paraorticas. Hígado y bazo de tamaño y morfología normal. Tomografía axial computarizada toraco-abdominal: adenopatías mediastínicas, la mayor subcarinal de 27 x 19 mm y paratraqueal derecha baja de 18 x 15 mm, pequeñas adenopatías axilares bilaterales, grandes adenopatías retroperitoneales que se extienden hasta bifurcación aórtica, la mayor de 37 x 20 mm paraórtica y mesentéricas de hasta 18 mm. Se realizó PET-TAC donde se objetivan adenopatías hipermetabólicas en región paratraqueal derechas, mediastino izquierdo, paratraqueal izquierdo, hilio pulmonar derecho e izquierdo, región broncopulmonar bilateral, región subcarinal, axilar derecha e izquierda con un SUV 2.2 a 6.6 gr/ml). A nivel infradiaphragmático existe un conglomerado ganglionar retroperitoneal que sin embargo muestra débil actividad en la PET (SUV:2.5 gr/ ml). Dado a los hallazgos de un síndrome adenopático a estudio, se realizan en primer lugar una PAFF de ganglio linfático sin resultados concluyentes, siendo necesario la realización de una biopsia Laparoscópica exploradora con el resultado anatomopatológico de HISTOCITOSIS SINUSAL. La paciente recibió tratamiento antitiroideo por su hipertiroidismo primario. Actualmente la paciente se encuentra estable, con recuperación del peso y asintomático.

Discusión

La importancia de este caso clínico se basa en la necesidad de la realización del diagnóstico diferencial en el síndrome adenopático. Otro punto a destacar que la clínica de la paciente nos orientaba a pensar en patología linfoproliferativa reforzado por los hallazgos imagenológicos. Pero al conocer el resultado anatomopatológico la clínica de pérdida de peso, nerviosismo y sudoración la pudimos atribuir al hipertiroidismo, teniendo que la patología ganglionar fue un hallazgo casual. La enfermedad de Rosai - Dorfman (histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva) es una enfermedad muy infrecuente y benigna. Afecta a individuos jóvenes con presentación de grandes adenopatías indoloras, debidas a proliferación de histocitos en los sinusoides ganglionares. Su causa es desconocida, aunque se ha sugerido un origen infeccioso o una respuesta inmunológica masiva a un antígeno desconocido. Sus manifestaciones clínicas incluyen adenopatías cervicales bilaterales en un 90 % de gran tamaño, indoloras, que pueden afectar a cualquier región ganglionar (por orden de frecuencia: cervical, axilar, inguinal, paraorticas, mediastínicas, retroperitoneales) junto con manifestaciones extranodales por extensión a cualquier región corporal en un 43% de los casos. La afectación extraganglionar mas frecuente es la piel, tracto respiratorio superior, glándulas salivares, sistema nervioso central, hueso y tejidos blandos; esta afectación puede ocurrir antes, durante o después de la afectación ganglionar. Los pacientes acostumbran a tener anemia y elevación de la VSG. Es frecuente la presencia de fenómenos autoinmunes, como anemia hemolítica autoinmune. La hipergammaglobulinemia policlonal se observa en el 90 % de los pacientes. El diagnóstico requiere la integración de datos clínicos, de laboratorio e histopatológicos. El diagnóstico diferencial es amplio debido a la amplitud de manifestaciones clínicas y a la presencia de histiocitosis ganglionar en otros procesos reactivos, infecciosos y neoplásicos. Se considera una enfermedad benigna autolimitada de evolución variable, describiéndose 5 patrones: 1. Remisión completa y espontánea (en el 50%), 2. Curso crónico con exacerbaciones y remisiones, 3. Enfermedad persistente y estable, 4. Enfermedad progresiva y 5. Diseminación nodal y extranodal con evolución fatal (7%), ya sea por compresión o por alteraciones inmunológicas. Su diagnóstico es anatomopatológico con existencia de expansión del seno ganglionar y un infiltrado polimorfo con presencia de histocitos positivos y presencia del fenómeno de emperipolesis (linfocitosis). El diagnóstico diferencial en la afectación ganglionar lo tenemos que hacer con la hiperplasia sinusal reactiva, con la histiocitosis crónica y en la extranodal, con la histiocitosis de células de langerhans, enfermedad de Hodgkin, linfoma no Hodgkin, carcinoma metastático y melanoma maligno metastático. No existe tratamiento etiológico de la enfermedad de Rosai - Dorfman, el tratamiento es sintomático, incluyendo la cirugía en casos necesarios.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

Bibliografía

- Ferreras Rozman. *Medicina Interna. XVII Edición. Volumen II.*
- Quezada Pérez, Escobar, Castrejon y col. *Enfermedad de Rosai – Dorfman: comunicación de un caso. Revista México 2008; 55: 206-11*
- Ferrer Rodríguez, Agut Fuster y col. *Enfermedad de Rosai – Dorfman. Acta Otorrinolaringología Esp 2003; 54 : 384 - 387*

CC-67 PANARTERITIS NODOSA

M. C. Casado Carreto, P. Lucena Calvet

Servicio de Medicina Interna. Hospital Central de la Defensa (Gómez Ulla). Madrid

Caso clínico

Mujer de 63 años sin antecedentes personales de interés salvo artralgias ocasionales con artritis en codo y rodillas y prolapso uterino desde hace 2 años, que ingresa en el Servicio de Medicina Interna por presentar dolor intenso en hipogastrio y en cara anterior de ambos muslos irradiado a ambas rodillas y acompañado de anestesia y parestesias hasta los dedos de los pies desde hace aproximadamente un mes. Por este motivo fue valorada en Traumatología, donde se realizó Ecografía doppler de miembros inferiores, RMN de columna lumbar, EMG y gammagrafía ósea, sin encontrar patología que justificara el cuadro. También fue valorada por Ginecología por prolapso uterino, con biopsia de cérvix no patológica. Presenta además sensación distérmica sin fiebre termometrada hasta los tres días previos al ingreso, cuando termómetro 38,5°C. La paciente refiere pérdida de tres kilogramos de peso de un mes de evolución. En la exploración física destaca: Pulso temporal izquierdo débilmente palpable; pulsos pedios presentes pero el derecho más débil que el izquierdo; Reflejos osteotendinosos discretamente disminuidos de forma universal; Prolapso uterino con ulceración. En las exploraciones complementarias solicitadas de inicio en su ingreso (Análisis sanguíneo y urinario, Rx de tórax y EKG) destaca una marcada hipoproteinemia, elevación de reactantes de fase aguda (PCR, VSG y fibrinógeno); importante leucocitosis con neutrofilia; proteinuria y tendencia a la formación de Rouleaux en el frotis de sp. Ante paciente con fiebre, leucocitosis con neutrofilia, elevación de PCR sin claro foco infeccioso se inicia, previa extracción de cultivos, antibioterapia empírica con Amoxicilina- Clavulánico y se procede a realizar estudio de fiebre de origen desconocido. Se solicita Ecografía abdominal y gastroscopia (anodinas) para filiar el dolor abdominal que presenta y se interconsulta con Hematología por alteraciones detectadas en frotis de sp y al realizarse estudio de médula ósea se objetivan rasgos de displasia de serie eritroide y mieloide sin llegar a SMD; no infiltración por Mieloma y citogenética convencional. Además se realiza EEF en sangre y orina sin datos de clonalidad ni paraproteinemia. Tras 10 días con la antibioterapia mencionada persisten picos febriles vespertinos por lo que se inicia tratamiento con Meropenem, no obstante estos picos persisten, remitiendo al iniciar tratamiento con Indometacina. Para descartar etiología infecciosa, se extraen cultivos, que resultan negativos y se realiza Mantoux (negativo) y serologías incluyendo Leishmania ya que la paciente reside en una región en la cual surgió un brote recientemente, todas ellas negativas. Para descartar endocarditis, a pesar de no presentar criterios, se realiza Ecocardiograma sin hallazgos significativos. Se realiza también, estudio de autoinmunidad incluyendo FR, ANAs, ANCAs, Antigliadina, Antiendomiso, C3, C4, crioaglutininas, parásitos en gota gruesa y ecografía doppler de arterias temporales, descartando enfermedades colagenovasculares ante negatividad de las pruebas mencionadas. Tanto los marcadores tumorales, como las pruebas de imagen realizadas para descartar neoplasia fueron negativos; sin embargo al realizar PET-TAC se observó hipercaptación concéntrica en paredes de Aorta torácica, más evidente en Aorta abdominal y en Iliacas que podría corresponder con Vasculitis. Ante los hallazgos mencionados se solicita colonoscopia (anodina) y Angiografía Aórtica completa, Renal bilateral y de ambas Iliacas y Femorales objetivándose en la angiografía renal múltiples lesiones estenóticas de las arterias segmentarias y arcuatas con amputación de alguna de ellas y con dudosas imágenes de microaneurismas. Estas alteraciones sugieren la existencia de una vasculopatía de vasos de mediano calibre y en el contexto clínico de la paciente resulta compatible con el diagnóstico de PANARTERITIS NODOSA.

CC-68 TORMENTA INMUNOLÓGICA Y ALGO MÁS

Caso clínico seleccionado para su presentación durante la Tarde del Residente

R. González-Mazarío¹, L. Suárez Álvarez¹, L. Micó Giner¹, I. Moret-Tatay², M. Salavert Lletí³

¹Servicio de Medicina Interna, ²Instituto de Investigación Sanitaria, ³Unidad de Enfermedades Infecciosas. Hospital Universitario La Fe. Valencia

Introducción

El diagnóstico de la infección por el virus del Parvovirus B19 (PVB19) en adultos inmunocompetentes puede entrañar serias dificultades ya que solo en el 25% de los casos se manifiesta con los síntomas clásicos de erupción cutánea y artralgias y/o artritis. La artropatía es la manifestación más común en adultos (80%), siendo la erupción cutánea menos prevalente y característica. Desde el punto de vista analítico puede producirse una anemia aplásica transitoria, con disminución del número de reticulocitos y también leucopenia. La aparición de síntomas compatibles con enfermedades autoinmunes e incluso con inmunodeficiencias ha sido descrita en relación con varios virus, especialmente con este, pudiendo simular o bien asociarse a la artritis reumatoide, al lupus eritematoso sistémico (LES) y a la esclerosis sistémica.

Caso clínico

Se trata de un varón de 33 años, ingeniero de profesión, que consulta en mayo del 2012 en Urgencias de nuestro hospital por cuadro de febrícula, odinofagia intensa y poliartritis en muñecas y articulaciones interfalángicas derechas con extensión posterior a la mano izquierda y artralgias en rodillas, tobillos, codos, caderas y columna cervical, así como erupción cutánea maculo-papular en tronco, de unos 3-4 días de evolución. Entre sus antecedentes patológicos de interés refería un episodio de hematuria, cuatro años antes, en el contexto de una infección viral y microhematurias posteriores ocasionales coincidiendo con procesos infecciosos banales, con función renal conservada; se sospechó nefropatía IgA aunque nunca fue estudiada. Antecedente de taquicardia supraventricular unos 8 años antes. Vacunado para la Hepatitis B. No medicaciones habituales ni antecedentes familiares de enfermedades autoinmunes sistémicas. Como dato epidemiológico, una hija pequeña del paciente presentaba una infección de vías respiratorias altas, con lesiones cutáneas desde hacía 5 días antes. Valorado en Urgencias, a la exploración física solo presentaba signos flogóticos articulares y rigidez en manos con dolor a la presión de interfalángicas proximales e inflamación del dedo meñique de la mano izquierda, así como dolor a la movilización de las grandes articulaciones, con una mínima erupción maculo-papular, en tronco, apenas presente, siendo los únicos parámetros alterados en el análisis de sangre una PCR de 78 mg/dl y CK 909 U/L. Se hacen radiografías de tórax y manos que son normales. Se instauro tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos, siendo remitido a nuestras consultas externas. Cuando acudió, una semana después, ya no se apreciaba la erupción cutánea y había mejorado mucho la afectación articular. En la analítica persistía elevación de PCR 42,6 mg/L, PCRu 46,8 mg/L, VSG 44, LDH 667 U/L y fibrinógeno 520 mg/dL, siendo el resto de parámetros normales. En el estudio de autoinmunidad: ANA + a título de 1/640, con patrón Citoplasmático. ac. Anti-DNAc (EliA) 204,0 UI/mL. ac anti músculoliso (IFI) 1/80. Anticoagulante lúpico positivo, y ac. Anti-Péptido Citrulinado (CCP) (ELISA) 22,3 U/mL. El resto de autoanticuerpos eran negativos (ac. Anti-RNP, ac. Anti-Sm ac. Anti-Ro U/mL, ac. Anti-La y ac. Anti-Citoplasma de Neutrófilo). El rastreo óseo mostró patología articular politópica en fase inflamatoria. La sospecha diagnóstica inicial fue de lupus-like con presencia de 3/11 criterios clasificatorios del ACR de 1997. Paralelamente, y como parte del diagnóstico diferencial de poliartritis y lesiones cutáneas, solicitamos serologías virales, siendo positiva para parvovirus B19 (IgG e IgM) con carga viral de 12.600 UI/mL. Revisando la bibliografía se reporta la aparición de síntomas compatibles con enfermedades autoinmunes e incluso inmunodeficiencias en relación con varios virus, especialmente con el parvovirus B19, que puede verse implicado hasta en un 3-4% de las artritis reactivas, pudiendo simular o bien asociarse a la artritis reumatoide, el lupus eritematoso, la esclerosis sistémica, artritis idiopática juvenil, síndrome de Sjögren, cirrosis biliar primaria, polimiositis-dermatomiositis, citopenias autoinmunes y vasculitis. En el caso de nuestro paciente, mantuvimos el tratamiento sintomático con diclofenaco sódico. La mejoría clínica fue evidente, remitiendo la afectación articular y analítica al cabo de 2 meses. Observamos seroconversión de la serología del parvovirus B19 IgM y descenso del título de los ANA hasta su negativización, y los anticuerpos Anti-Nucleosomas positivo débil, persistiendo solo elevado el anticuerpo anti DNAc hasta 354,0 UI/mL. En los controles posteriores sigue asintomático, sin aparición de nuevos criterios de LES, siendo el diagnóstico final de infección autolimitada por parvovirus B19, con manifestaciones lupus-like. Para completar el estudio, decidimos solicitar la determinación de citoquinas en sangre, en tres diferentes momentos de la evolución: al inicio del proceso (mayo del 2012), al mes y 10 meses después tras detectar la seroconversión del virus, con los siguientes resultados (ver tabla). Encontramos elevadas al principio las IL-6 e IL-10, permaneciendo aún con la remisión de la clínica otras elevadas, como la IL-13 y el IFN γ lo cual nos explicaría la clínica del paciente, y por otra parte estaría a favor de un ambiente inmunogénico idiosincrásico, que incluso habiendo remitido el proceso, y con una carga viral indetectable, sería favorable para el desarrollo de procesos autoinmunes más adelante. Se ha sugerido que la respuesta autoinmune, bien transitoria o crónica, secundaria a la infección aguda

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

por Parvovirus B19, podría estar implicada en la patogenia del LES, sin embargo hay datos discordantes a favor de una prevalencia superior de infección por PVB19 en estos pacientes, respecto a la población general, aunque dada la elevada frecuencia de bicitopenia en el LES podría estar infradiagnosticada.

Discusión

El parvovirus B19 fue descubierto de forma casual en 1975 por Yvonne Cossart y colaboradores mientras evaluaban sistemáticamente la presencia del antígeno de superficie del virus de hepatitis B en donantes asintomáticos de sangre (muestra 19, panel B, de ahí su nombre), haciéndose el primer reporte clínico de infección por su causa en 1981. Es un virus ADN monocatenario, de pequeño tamaño (26 nm), sin envoltura, perteneciente a la familia *Parvoviridae* (género *Erythrovirus*), el único conocido que afecta a los humanos. En base a su secuencia vírica se subdivide en 3 genotipos. El PVB19 muestra predominantemente tropismo por las células progenitoras eritroides, debido a la distribución de su receptor celular, el antígeno del grupo P sanguíneo (globósido) que se encuentra en altas concentraciones en estas células. También puede encontrarse en megacariocitos, células endoteliales, placenta, miocardio, hígado, etc., pudiendo explicarse así algunas de las variantes más raras de la infección. De manera excepcional hay individuos que carecen de antígeno P, siendo resistentes al PVB19. Las manifestaciones clínicas de su infección son variables y ubicuas, dependiendo sobre todo del estado inmune del huésped y su edad. La transmisión de la infección se puede producir a través de la vía respiratoria, por transfusión de sangre y hemoderivados, y de forma vertical de la madre al feto, y teniendo en cuenta su elevada resistencia a la inactivación no puede descartarse la transmisión a través de fómites. Tiene una altísima contagiosidad, y aunque las infecciones suceden durante todo el año son más frecuentes en primavera y verano. Su seroprevalencia en adultos jóvenes se estima entre el 30-60%, llegando incluso en edades avanzadas a ser del 90%. La viremia ocurre entre 7-10 días después de la exposición, pudiendo ser contagioso el paciente antes de la aparición de los síntomas, y una vez establecidos estos ya no sería contagioso. El papel del sistema inmune humoral parece clave en la respuesta del huésped contra el virus, pero también se ha postulado la presencia de una respuesta inmune mediada por células inflamatorias, que incluye la producción de factor de necrosis tumoral alfa, interferón gamma, interleucinas (sobre todo la 2 y la 6), así como una respuesta celular mediada por células T CD8. Los anticuerpos IgM específicos se detectan entre el día 10-12, y pueden persistir durante meses (de 2 a 6 meses). Los anticuerpos IgG aparecen 15 días después de la infección y persisten para toda la vida. Este solapamiento temporal entre ambos anticuerpos explica el hecho de que no es raro encontrar muestras de suero en las primeras semanas y meses de infección que sean tanto IgM como IgG positivas, como ha sido el caso de nuestro paciente. De manera general, en niños es la causa del eritema infeccioso o quinta enfermedad, y en adultos sanos inmunocompetentes de poliartropatía simétrica aguda. Debido a su tropismo por células eritroides, en pacientes con trastornos hemolíticos subyacentes (talasemia, drepanocitosis, esferocitosis hereditaria) puede causar crisis aplásicas transitorias, y en inmunodeprimidos (pacientes VIH, con inmunodeficiencias congénitas, trasplantados, con síndromes linfoproliferativos o neoplasias activas, etc.) su infección persistente se manifiesta como aplasia pura de glóbulos rojos que se expresa como una anemia crónica. En embarazadas, infrecuentemente, puede provocar cuadros fetales graves de anemia e insuficiencia cardíaca, que pueden desencadenar un hidrops fetal, y en casos extremos hasta la muerte fetal. Datos de un estudio en Papúa-Nueva Guinea revelaron que la infección por PVB19 interviene además en la patogénesis de anemia grave en pacientes con paludismo, lo cual posteriormente en otros estudios, como el de Toan y colaboradores en niños de Gabón, lo han también constatado. El diagnóstico se basa en la detección de anticuerpos, así como la detección del ADN mediante PCR (preferiblemente PCR cuantitativa, ya que en personas sanas, una vez superada la infección aguda, puede encontrarse durante meses, e incluso años, ADN viral. Deteniéndonos en la clínica que produce el PVB19 en adultos jóvenes como nuestro caso clínico, esta puede ser bastante atípica e incluso asintomática (hasta en el 25%), mientras que el 50% va a tener solo síntomas como una gripe común (malestar general, dolores musculares, fiebre). Solo el 25% restante presentara los síntomas clásicos. Dentro de estos síntomas clásicos, los más frecuentes son las artralgias y artritis, sobre todo de manos y pies, mientras que la afectación cutánea es menor y no característica en la población adulta. Esta artropatía presumiblemente esta mediada inmunológicamente, ya que coincide desde el inicio con la aparición de anticuerpos circulantes, apareciendo como una poliartitis aguda periférica, moderadamente grave en las articulaciones metacarpofalángicas (75%), rodillas (65%), muñecas (55%) y tobillos (40%), sin mostrar erosiones articulares. Es más común en mujeres que en hombres. En algunas series se ha observado que hasta el 50% de los pacientes cumple con los criterios de artritis reumatoide de la American College of Rheumatology (ACR). Se ha documentado la presencia de ADN del PVB19 en muestras de líquido sinovial, pero no en las células, por lo que no queda esclarecido si el virus afecta de manera directa al tejido articular, o indirectamente como resultado de una viremia sistémica. La aparición de bicitopenia es muy infrecuente en este grupo de pacientes, y tampoco la observamos en ningún momento en nuestro paciente. En la mayoría de los casos los síntomas desaparecen en pocas semanas, pero en otros pueden persistir durante meses o años, sin que se sepa claramente que mecanismo subyace en este fenómeno. Se puede decir que 38 años después de su descubrimiento su papel patogénico en enfermedades pediátricas, hematológicas y reumatológicas no ha dejado de aumentar, pero además se le ha venido relacionando en

los últimos años con una gran variedad de cuadros clínicos desde púrpura trombocitopénica idiopática, a síndrome de guante y calcetín, síndrome hemofagocítico con adenopatías, neutropenia autoinmune crónica, hepatitis asociada a anemia aplásica, miocarditis, nefritis, meningitis y varias encefalopatías, síndrome de fatiga crónica, y especialmente vasculitis y conectivopatías, como lupus eritematoso sistémico, esclerosis sistémica, púrpura de Schönlein-Henoch, artritis reumatoide y varias vasculitis necrosantes, siendo difícil de determinar su papel exacto en estos procesos, debido por una parte a su eleva seroprevalencia, y por otra a los potenciales sesgos en las pruebas serológicas (falsos positivos, reactividades cruzadas, cargas virales detectables en ausencia de enfermedad, contaminaciones en las muestras, etc.), lo que si se ha observado es que como responsable de una artropatía y bicitopenias, en algunos pacientes, independientemente de su estado inmunológico previo, la infección puede evolucionar hacia la cronicidad, y ser el detonante del posterior desarrollo de una enfermedad autoinmune. Múltiples estudios se han hecho al respecto evaluando la presencia de anticuerpos del PBV19 en poblaciones específicas (pacientes con lupus, esclerosis sistémica, enfermedad de Still, artritis reumatoide, etc.), reportándose en algunos de ellos una mayor prevalencia de infección aguda o pasada por PVB19, lo que habla a favor ya sea de un ambiente genético o idiosincrásico autoinmune aún no esclarecido. Con respecto a nuestro caso y su forma de presentación como un lupus-like, queda ampliamente registrado en la literatura como la infección por PVB19 puede cursar así o como un brote lúpico o un lupus eritematoso de nuevo comienzo, al inducir una respuesta clínica y analítica excesivas, atribuida a la sobreproducción de citoquinas, por parte de un sistema inmune competente, expresándose por la aparición de autoanticuerpos, pudiendo ser también el Factor Reumatoide positivo. Es infrecuente en estos pacientes la afectación cardíaca o renal, con títulos de anticuerpos más bien bajos y no prolongados en el tiempo, aunque en nuestro caso llama la atención el elevado título de los anticuerpos anti-DNA y su persistencia en el tiempo, quedando pendiente de valorar su evolución a más largo plazo.

Tabla (CC-68)

Citoquinas inflamatorias (µg/mL)	1º toma	2º toma	3º toma
IL-1b	n.d.	n.d.	0,81
IL-2	5,45	8,47	0,94
IL-6	19,21	23,48	9,15
IL-10	26,54	30,65	38,67
IL-12p70	6,89	6,39	91,20
IL-13	0,78	0,78	4,40
INF-gamma	4,44	3,18	9,66
TNF-alfa	10,58	13,04	7,56

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-69 TROMBOEMBOLISMO PULMONAR EN PACIENTE CON MIXOMA AURICULAR DERECHO

O. Rodríguez Núñez¹, E. Coloma Bazán²

¹Residente de Medicina Interna, ²Especialista en Medicina Interna. Instituto de Medicina y Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona.

Caso

Mujer de 23 años sin alergias, fumadora de 1 paquete-día con antecedentes de dislipemia, hipotiroidismo, síndrome de ovario poliquístico en tratamiento con ACO, obesidad tipo I (IMC 33,8) y trombosis venosa superficial en extremidad superior derecha en mayo de 2011 post venoclis. Consultó en el CAP por disnea de reposo de 5 días de evolución sin tos, expectoración ni sensación distérmica. En las 24 horas previas a la consulta se añade dolor torácico de características pleuríticas. A su llegada a Urgencias tenía las siguientes constantes vitales, TA: 110/70 mmHg, FC 150 lpm, Tª 36,7°C, FR 22x', SpO2 96% (0.28). A la exploración física se encontraba consciente y orientada, normohidratada y normocoloreada. Resto de sistemas y aparatos sin alteraciones. En la analítica se encontró PCR 4.12 mg/dL, glucosa 104 mg/dL, creatinina 0.8 mg/dL, sodio 134 mEq/dL, potasio 3.8 mEq/dL, troponina < 0,0017 ng/dL, CKs 19 U/L.; hematocrito 35.1%, hemoglobina 11.4 g/dL, VCM 97.8 109/L, leucocitos 11.4 109/L, TP 95%, TTPa 32%, dímero-D 780 mg/L. La gasometría arterial basal mostró un pH 7.47, PaCO2 29 mmHg, PaO2 67 mmHg, bicarbonato 21.1 mmol/L, EB -1.5, Sat O2 94%. La radiografía de tórax fue normal. El electrocardiograma mostró un ritmo sinusal a 130 lpm, S profunda D-I, Q D-III, aVR y V1-3, sin cambios en onda T. Se solicitó un angio TC torácico en donde se observaron signos de tromboembolismo pulmonar (TEP) en la rama principal derecha de la arteria pulmonar y en prácticamente todas las ramas segmentarias bilaterales, aumento de tamaño del diámetro del tronco común de la arteria pulmonar (30mm) sugestivo de hipertensión pulmonar (HTP) y dos imágenes de afectación parenquimatosa sugestivas de infartos pulmonares. Se amplió el estudio con un ecocardiograma: masa de gran volumen, móvil que ocluye válvula tricúspide, aparentemente no pediculada en la aurícula derecha (4 x 2cm²) sospechosa de coágulo (en segunda posibilidad mixoma). Con el diagnóstico de TEP agudo bilateral con signos de repercusión hemodinámica en paciente con factores de riesgo para enfermedad vascular, asociado a masa móvil en la aurícula derecha. Se inició heparina sódica en perfusión. La paciente ingresó en la unidad de cuidados intensivos. No se evidenció reducción de la masa intracavitaria en los ecocardiogramas de control por lo que se decidió realizar resección de la lesión auricular derecha (6 x 2,6 cm) que anatomopatológicamente fue compatible con mixoma. A la semana de la intervención se sustituyó la heparina sódica por HBPM. La paciente presentó evolución favorable por lo que finalmente fue alta a domicilio con tratamiento anticoagulante durante 6 meses. En controles posteriores se realizaron estudios de trombofilia que fueron negativos. La gammagrafía ventilación/perfusión de control a los 5 meses, mostró signos sugestivos de TEP en resolución. El ecocardiograma control al año no mostró evidencias de masa intraauricular.

Discusión

El mixoma es el tumor cardíaco primario más frecuente. De éstos el 75% se localizan en la aurícula izquierda y el 18% en la derecha. Son más frecuentes en mujeres y entre la 3ª-6ª década de la vida¹⁻². Las manifestaciones clínicas se determinan por su localización, tamaño y movilidad. Se presentan en forma de síntomas constitucionales – fatiga, arritmias, rash eritematoso, fiebre, artralgias y pérdida de peso derivadas de la producción de interleukinas proinflamatorias –, obstrucción o embolización sistémica o pulmonar. Los émbolos pueden provenir de los trombos que se van depositando en la superficie del tumor o de fragmentos del propio mixoma³⁻⁴. El ecocardiograma transesofágico es el procedimiento diagnóstico de elección de masas cardíacas atriales y proporciona información de las características de la masa, movilidad y lugar de inserción⁵. Sin embargo la apariencia radiológica de los mixomas en ocasiones mimetiza la de un trombo y viceversa lo que puede llevar a un retraso en el tratamiento de la verdadera patología⁶. En nuestro caso se trataba de una paciente mujer con factores de riesgo tromboembólico y antecedente de trombosis superficial reciente por lo que la primera opción diagnóstica fue de trombo intracavitario con embolización pulmonar de un trombo⁷. La conducta expectante tras iniciarse el tratamiento anticoagulante no demostró reducción de la masa por lo que finalmente se optó por el abordaje quirúrgico transeptal por ser el tratamiento de elección del mixoma auricular⁸⁻⁹.

Bibliografía

1. Trushar P. Gajjar, Gaurang B. Shah, Neelam B. Desai. Giant ventricular myxoma obstructing right ventricular outflow tract. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2011; 26 (4): 663-6.
2. Pearson AC, Labovitz AJ, Tatineni S, et al. Superiority of transesophageal echocardiography in detecting cardiac source of embolism.
3. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore)* 2001; 80: 159-72
4. Seino Y, Ikeda U, Shimada K. Increased expresión of interleukin 6 mRNA in cardiac myxomas. *Br Heart J* 1993; 69: 565-7.
5. McNamara RL, Lima JA, Whelton PK, et al. Echocardiographic identification of cardiovascular sources of emboli to guide clinical management of stroke: a cost-effectiveness analysis. *Ann Intern Med* 1997; 127.
6. Kyeong-Hee Jang, Dae-Hee Shin, Changkun Lee, et al. Left atrial mass with stalk: thrombus or myxoma? *J Cardiovasc Ultrasound* 2010;18: 154-6.
7. Luis Jara-Palomares, María Pilar Serrano-Gotarredona, José López-Haldón, et al. Right artium mass in a 28-year-old patient with pulmonary embolismo taking contraceptives. *J Atheroscler Thromb* 2011; 18: 829-32.
8. Pedro Becker R, Alejandro Ramírez M^a, Ricardo Zalaquett S, et al. Mixoma cardíaco: Caracterización clínica, métodos diagnósticos y resultados alejados del tratamiento quirúrgico durante tres décadas de experiencia. *Rev Méd Chile* 2008; 136: 287-95.
9. Joonho Jung, You Sun Hon, Cheol Joo Lee, et al. Successful surgical treatment of a right atrial myxoma complicated by pulmonary embolism. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 46:63-7.

CC-70 MASA BULKY INGUINAL

Dra. Terol Esclapez; Dra. Bas Reina; Dr. Bonilla Rovira
Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario de Elche

Motivo ingreso

Paciente varón de 39 años que ingresa en el Servicio de Medicina Interna procedente de Urgencias por Bultoma inguinal derecho.

Antecedentes personales

No RAMc, no HTA, no diabetes, no dislipemia. Exfumador desde hace 3 meses de 10 años/paquete, bebedor social. IQ: amigdalectomizado. Tratamiento habitual: ninguno.

Enfermedad actual

El paciente refiere masa inguinal derecha de 10 años de evolución (que asociaba a hernia inguinal), que ha ido creciendo progresivamente y más evidente al coincidir con pérdida de 20 Kg de peso en el último año (refiere haber estado a dieta), no astenia ni anorexia. Febrícula vespertina asociada.

Exploración física

BEG, consciente y orientado, sobrepeso, normohidratado, normocoloreado, eupneico. AC: Ruidos rítmicos sin soplos audibles. AP: MVC sin ruidos patológicos sobreañadidos. ABDOMEN: Blando y depresible, no doloroso a la palpación superficial ni profunda, peristaltismo conservado, no signos de irritación peritoneal, Blumberg y Murphy negativos. EEII: No edemas ni signos de TVP. En región inguinal derecha, masa dura discretamente dolorosa, caliente, roja, fluctuante, no pulsátil con presencia de circulación colateral.

Pruebas complementarias:

1) ANÁLISIS (21/02/11): BIOQUÍMICA: Glucosa: 84 mg/dl. Proteínas: 5.0 g/dl. Sodio: 140 mmol/l. Potasio: 4.50 mmol/l. Amilasa: <30 U/l. ALT/GPT: 19 U/l. LDH: 930 U/l. HDL colesterol: 16 Triglicéridos: 181 CK:<20 PROTEÍNAS PLASMÁTICAS: Beta-2 microglobulina: 2.35 HEMOGRAMA: Leucocitos: 7.21 /mmc. Neutrófilos: 77.2 %. Hemoglobina: 11.3 g/dl. CHCM: 32.1. Plaquetas: 410000 /mmc. PCR: 30.3 mg/l. HEMOSTASIA: I. Quick: 98 %. T. Protrombina: 11.4". Fibrinógeno: 559 mg/dl. APTT: 24.9". Determinación INR: 1.0. -ANÁLISIS (11/03/11): BIOQUÍMICA: Glucosa: 93 mg/dl. Urea: 10 mg/dl. Creatinina: 0.60 mg/dl. Proteínas: 5.6 g/dl. Sodio: 144 mmol/l. Potasio: 3.80 mmol/l. Amilasa: <30 U/l. HEMOGRAMA: Leucocitos: 19280 /mmc. Neutrófilos: 89.0 %. Hemoglobina: 10.2 g/dl. Plaquetas: 219000 /mmc. PCR: 17.6 mg/l. HEMOSTASIA: I. Quick: 97 %. T. Protrombina: 11.4". Fibrinógeno: 636 mg/dl. APTT: 27.1". Determinación INR: 1.0. 2) UROCULTIVO: Negativo. 3) SEROLOGÍAS: VIH, VHB, EVB, CMV y toxoplasma negativas. 4) RX TÓRAX: Dentro de la normalidad. 5) RX PELVIS: Estructura ósea normal. 6) TAC ABDOMINO-PÉLVICO: Masa en región inguinal derecha, solidoquística de ejes mayores, transversal y anteroposterior de 111x100mm. Muestra componente necrótico en su porción anterior y signos de edema de tejido celular subcutáneo circundante. Adenopatías de dimensiones patológicas

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

en cadena inguinal e ilíaca derecha y retroperitoneales paraaórticas izquierdas así como hilio esplénico. Esplenomegalia condicionada por lesiones focales sólidas en la porción superior del bazo. 7) TAC CERVICO-TORÁCICO: CUELLO: Ganglios laterocervicales bilaterales de tamaño y morfología no sospechosa localizados en espacios submandibulares (IA) y cadenas yugulo carótideas (IIA, III y IV). TÓRAX: No adenopatías mediastínicas ni axilares. En el parénquima no se aprecian nódulos ni infiltrados. Resto sin hallazgos reseñables. 8) ECOGRAFÍA TESTICULAR: No se aprecian lesiones. Varicocele izquierdo moderado. 9) AP ADENOPATÍAS INGUINALES DERECHAS: Linfoma B de células grandes. Micro: Sustitución de la arquitectura normal ganglionar por una población predominantemente de células grandes y polimorfas, existiendo focalmente infiltrado de células linfoides pequeñas. Positividad en la celularidad grande para ciclina D1, CK79a, CD20, BCL6 y las células pequeñas son positivas para CD5 y CD43. El índice de proliferación (Ki67) es del 90%. 10) ASPIRADO MÉDULA ÓSEA: Consistencia ósea normal. Secuencia madurativa conservada sin displasia evidente. Serie linfocitoide: Aproximadamente 6% sin atipias morfológicas. Serie megacariocítica discretamente aumentada con presencia de formas en diferentes estadios, sin rasgos displásicos. 11) BIOPSIA MÉDULA ÓSEA: Sin evidencia de infiltración por linfoma ni otras alteraciones morfológicas. 12) INMUNOFENOTIPO LCR: Dentro de la escasa celularidad, sin evidencia de malignidad. 13) PET TAC: Gran masa inguinal derecha con adenopatías patológicas supra e infradiaphragmáticas (de predominio infradiaphragmático) con afectación gástrica y esplénica. 14) GASTROSCOPIA: En curvatura mayor se observa un engrosamiento generalizado de pliegues con zona central deprimida indurada y friable, de aproximadamente 4-5cm, compatible con infiltración neoplásica. 15) AP BIOPSIA GÁSTRICA: Linfoma B de alto grado. Fragmentos de mucosa gástrica con proliferación de células de gran tamaño, con atipia nuclear, con patrón de crecimiento difuso. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para ALC y CD20. 16) RM ENCEFÁLICA: Sin hallazgos patológicos. 17) ECOCARDIOGRAFÍA: Cavidades cardíacas, raíz aórtica y VCI normales. VI de grosor normal, FS conservada 88%, contractilidad segmentaria normal. Ausencia de alteraciones valvulares. Función diastólica normal. IT trivial sin HTP. VD con contractilidad conservada. Pericardio normal sin derrame.

Juicio diagnóstico

LINFOMA NO HODGKIN CÉLULAS B GRANDES IPI4 CON AFECTACIÓN GANGLIONAR GÁSTRICA Y MASA BULKY INGUINAL DERECHA.

Evolución

A su ingreso se procede a estudio de la masa inguinal derecha mediante pruebas de imagen y estudio histopatológico de la misma. Dada la presencia de componente fluctuante de la masa se contacta con servicio de cirugía que drena contenido purulento y realiza exéresis de adenopatía asociada que se envía para estudio histopatológico, quedando la cicatriz abierta para cierre por segunda intención. Con el diagnóstico de LINFOMA NO HODGKIN CÉLULAS B GRANDES, se decide inicio de QT con esquema CHOP-R y profilaxis de SNC con triple terapia intratecal, presentando neutropenia grado II que se resuelve con G-CSF, sin complicaciones. Posteriormente el paciente es dado de alta con posterior control en consultas externas de Oncología médica. El paciente actualmente ha recibido 8 ciclos de tratamiento, el último de ellos el 22/07/11 con respuesta parcial por TAC tras los 2 primeros ciclos, y tras 5 ciclos presenta disminución de las lesiones esplénicas así como de las adenopatías retroperitoneales, ilíacas, inguinales y del conglomerado adenopático inguinal derecho. Se solicita: - TRATAMIENTO RADIOTERÁPICO sobre masa Bulky inguinal derecha que recibe entre el 27/9/11 y el 21/10/11, con una dosis total de 36Gy. El paciente presenta radiodermatitis grado 2 y astenia grado 1. - PET-TAC control sin evidencia de enfermedad metabólicamente activa. - GASTROSCOPIA DE CONTROL: En curvatura mayor confluencia de pliegues con úlcera de fondo fibrinoso de 6mm. Se toman biopsias con resultado AP de úlcera péptica sin evidencia de linfoma. - Última citología LCR 18/11/11 sin evidencia de malignidad. - Ecocardiografía de control destacando FEVI 63% y disfunción diastólica grado 1. - Posterior ingresó en servicio de Cirugía General (6/8/11) por absceso perianal en rafe posterior, realizándose drenaje del absceso y tutorización de fístula intraesfinteriana con Setton. El 26/3/13 ingresa de nuevo de forma programada para intervención quirúrgica de fístula perianal realizándose fistulotomía. - En controles analíticos el paciente presenta disminución de B2 microglobulina así como del resto de marcadores tumorales hasta su normalización; respuesta completa metabólica por PET-TAC y citología LCR negativa para infiltración por linfoma. Desde Septiembre de 2011 hasta la actualidad (última cita en Consultas de Oncología en Junio de 2013), el paciente se encuentra asintomático y sin evidencia de enfermedad.

Linfoma no Hodgkin células B grandes

El linfoma B difuso de células grandes (LBDCG) es un linfoma no hodgkin (LNH) de fenotipo B y gran agresividad. Representa el 80% de los linfomas agresivos y el 30-35% de todos los LNH en el adulto, siendo el más frecuente en la edad adulta, seguido del linfoma folicular. Un tercio de los pacientes debutan en estadios localizados (I-II), en forma de una masa ganglionar o extraganglionar con crecimiento rápido, acompañada o no de síntomas B. El 66% restante se presenta en estadios diseminados (III-IV), principalmente con afectación en tubo digestivo (estómago, región ileocecal), anillo de Waldayer, piel, pulmones, testículos, riñones, huesos, timo y tiroides. Nuestro paciente presenta de inicio un estadio diseminado. En cuanto a la anatomía patológica, se caracteriza por el borramiento parcial o total de la arquitectura normal del ganglio o área extraganglionar debido a una infiltración difusa de células neoplásicas de

estirpe linfocítica de gran tamaño. Las variables morfológicas son: centroblásticas (la más frecuente), inmunoblásticas y/o anaplásticas.

Diagnóstico

Se debe establecer el subtipo histológico, la extensión y sitios de afectación de la enfermedad: Localizada o avanzada, nodal o extranodal y el estado general del paciente para establecer el pronóstico. *Inmunohistoquímica*: Debe incluir CD20, CD5, CD10, BCL2 (positivo 80%), BCL6 (positivo 70%), ALK, Ki67 (usualmente mayor del 40%), KAPPA Y LAMBDA para la variedad inmunoblástica. En nuestro caso positividad en las células grandes para ciclina D1, CK79a, CD20 y las células pequeñas son positivas para CD5 y CD43. El índice de proliferación (Ki67) es del 90%. *Inmunofenotipo*: Suele expresar antígenos pan B (CD 20, CD 79 a). El bcl-6 es positivo hasta en el 80% de los casos, en nuestro caso BCL6 fue positivo. *Citogenética*: el cariotipo muestra anomalías en el 80% de los casos y se han descrito alteraciones numéricas y estructurales afectando a todos los cromosomas. *Biología molecular*: Estudio de clonalidad, puede ser útil en determinados pacientes con dudas diagnósticas.

Estudio de extensión

Examen físico: incluyendo anillo de Waldeyer, adenopatías cervicales, supraclaviculares, axilares, inguinales femorales u otras menos frecuentes como occipital, preauricular, epitroclear, y poplítea. *Hemograma, frotis, VSG, bioquímica* que incluya PFR, PFH, LDH, Beta 2 microglobulina (elevados en nuestro paciente), PCR, Ca, ácido úrico, electrolitos. *Serológica*: VIH, VHB, EVB, CMV y toxoplasma (negativas todas ellas en nuestro paciente). *TAC cuello, tórax, abdomen y pelvis. Aspirado y biopsia de medula ósea*: La infiltración de MO no es muy frecuente (15-20%), pero sería importante el estudio por citometría, sobre todo cuando la infiltración medular es pequeña. *Estudio de fracción de eyección ventricular*: En nuestro caso mediante ecocardiograma porque era previsible que recibiera quimioterapia. *Endoscopia o estudios baritados del tubo digestivo*: Si afectación del anillo de Waldeyer o síntomas digestivos. En nuestro caso había afectación gástrica en curvatura mayor. *Estudio de LCR*: Síntomas neurológicos, infiltración de la medula ósea, linfoma testicular y mamario, linfoma SNC, afectación del macizo facial: senos y cavidad nasal, y en inmunodeficiencias. *RMN SNC*: Si síntomas o signos neurológicos. Se solicitó para completar estudio y fue informada como normal. *Radiografías óseas o gammagrafía ósea*: Si dolores óseos o sospecha de fracturas patológicas. La radiografía de pelvis fue rigurosamente normal. *Ecografía*: En afectación testículo, mama y tiroides. *RMN columna*: Si existe sospecha de compresión del cordón. *PET*: No debe sustituir al TAC y su principal valor es la afectación extranodal.

Pronóstico

Viene determinado por el Índice Pronóstico Internacional (IPI), que incluye 5 parámetros clínicos. Según el número de factores de riesgo existentes (0-5), se clasifica a los pacientes en 4 grupos de riesgo: Bajo (0 y 1), bajo-intermedio (2), alto-intermedio (3) y alto (4 y 5). Nuestro paciente presenta un IPI4.

Tratamiento

Se trata de una neoplasia potencialmente curable, con el esquema CHOP-21 (ciclofosfamida, vincristina, adriamicina y prednisona, cada 21 días), con curación del 40-50% de los pacientes, administrándose entre 6-8 ciclos y con posibilidad de irradiación de toda la masa voluminosa (masa mediastínica mayor de un tercio de diámetro en la radiografía de tórax o conglomerado adenopático mayor de 7-10 cm de diámetro transversal mayor) o área extraganglionar susceptible de irradiación con radioterapia de campo afectado de 36 Gy. Nuestro paciente recibió QT con esquema CHOP-R y profilaxis de SNC con triple terapia y radioterapia sobre masa bulky inguinal con dosis máxima de 36 Gy.

CC-71 MIASTENIA GRAVE REFRACTARIA. CUANDO CONCURRE LO RARO EN UNA RARA

J. S. García Morillo, S. Rodríguez Suárez

Servicio de Medicina Interna. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción

La miastenia grave es el trastorno de la unión neuromuscular más frecuente que se manifiesta con debilidad de la musculatura esquelética de curso fluctuante cuya característica es la fatigabilidad. Su prevalencia es de 50-125 casos/millón y su incidencia anual 2-5 casos/millón, siendo menos frecuente aunque de presentación más precoz en la mujer. Así, la relación va a ser 1:2 y su edad media de presentación de 28 años frente a los 42 años de los varones. De origen autoinmune, se sabe que se produce una destrucción de los receptores postsinápticos de acetilcolina (R-ACh) mediados por anticuerpos frente a dicho receptor (Ac-R-ACh) aunque existen otros factores séricos y anticuerpos distintos que modifican notablemente el cuadro clínico. Actualmente disponemos de tratamiento sintomático y etiológico. Así, además de los anticolinesterásicos, disponemos de tratamiento con esteroides y otros inmunosupresores, inmunoglobulinas, plasmaféresis y timentomía, que resulta el pilar del tratamiento en caso de timoma asociado o miastenia generalizada, siendo necesario realizarla de la forma precoz. En los primeros años se produce la mayor parte de remisión de síntomas

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

pero también el mayor número de fallecimientos y donde la respuesta a la timectomía es mayor, teniendo una segunda fase de progresión lenta para finalizar en una última fase de daño establecido a partir de los 14 años de evolución donde la respuesta al tratamiento es mucho más modesta existiendo ya una atrofia muscular y paresia marcadas. Se presenta el caso de una paciente con miastenia grave de tipo generalizada sin afección ocular que presentaba frecuentes exacerbaciones graves y cuya respuesta al tratamiento no era mantenida.

Presentación del caso

Se trata de una mujer diagnosticada a la edad de 31 años Diplopia en la mirada vertical hacia arriba y lateral hacia la izquierda Debilidad de flexores de cuello (4/5) y al elevar hombros contra gravedad Disfonia, se va apagando la voz con el discurso. Voz nasal. De miastenia grave de tipo IVB de Osserman (miastenia grave autoinmune generalizada sin afección ocular con predominio de la clínica pseudobulbar) que debutó con una crisis miasténica grave que precisó esteroides a dosis altas (metilprednisolona 1 g iv diario durante 3 días), 6 sesiones de plasmaféresis y azatioprina 50 mg/8 horas además de la piridogtismina sintomática 60 mg/4 horas. La determinación de Ac-R-ACh fue 18.75 nmol/l. Se realizó TAC torácico que no evidenció presencia de timoma a pesar de lo cual se intentó cirugía que resecó área retroesternal que fue informada como "timoma". Desde entonces el control de la enfermedad mejoró, sin embargo, a los 8 años de este episodio volvió a presentar una exacerbación grave que precisó ingreso en UCI y, aunque la respuesta inicial al tratamiento (piridogtismina, esteroides intravenosos a dosis altas, inmunoglobulinas y plasmaféresis) fue bueno, en este caso la evolución fue tórpida, presentando en menos de 2 años una nueva exacerbación grave que igualmente precisó ingreso en UCI y sin llegar a controlar la enfermedad en los periodos intercurrentes. Ante esta situación y a pesar de no evidencia radiológica de recidiva se decide reintervención en busca de posibles restos tímicos pero el material resecado descarta la recidiva de timoma. En ese momento además se añade una clínica de astenia, anorexia y pérdida ponderal por lo que se decide profundizar en el estudio mediante la realización de analítica completa (en la que se detecta anemia microcítica hipocrómica de 105 g/l de hemoglobina de perfil ferropénico siendo el resto normal), sangre oculta en heces (3 determinaciones) negativa, radiografía de tórax (que evidenció una reducción de volumen pulmonar izquierdo en relación con elevación y parálisis de dicho hemidiafragma en relación con parálisis frénica yatrógena en la cirugía de mediastino previa) y TAC de abdomen, siendo este último el que puso de manifiesto la existencia de una tumoración heterogénea en la celda esplénica que se relaciona ampliamente con la superficie peritoneal de aspecto necrótico no infiltrante con un segundo foco de menor tamaño y mas homogéneo en la superficie peritoneal anterior del hipocondrio izquierdo sin ascitis ni adenopatías abdominales ni retroperitoneales que tras la toma de biopsia guiada por TAC resultó ser una tumoración rica en linfocitos T de fenotipo inmaduro con reacción fibroesclerosante periférica compatible con extensión retroperitoneal del timoma o bien timo ectópico. Ante esta situación de más que probable extensión transdiafragmática de timoma como causante de la evolución tórpida se decide cirugía resectiva, tras la cual se produce evolución favorable

Discusión

Aunque hasta el 20% de los casos puede presentar miastenia sin niveles detectable de Ac-R-ACh, también llamada clásicamente miastenia grave seronegativa (los cuales pueden presentar hasta el 40-70% anticuerpos frente a receptor de la tirosinquinasa específica muscular o anti-MuSK, tratándose de miastenia doblemente seronegativa si estos tampoco son detectables) (1) se describe que el 80-90% de los casos presenta niveles de Ac-R-ACh elevados. Entre éstos, se describen anomalías tímicas en más del 80% de los casos: 60-70% hiperplasia y 10-12% timoma (2). Ello se debe a la existencia de unas células *miodes* en 1 de las 3 capas del timo, la capa conjuntiva, que presentan R-ACh en su superficie (única célula que expresa este receptor intacto fuera del músculo), lo que condiciona un proceso de "autoinmunidad" de las células T del timo que atacan estos receptores y producen un infiltrado de los centros germinales en la hiperplasia tímica donde, además, se detecta depósito de complemento. Este proceso de "autoinmunización" se completa cuando estos anticuerpos reconocen R-ACh de la célula muscular intacta (3,4). Asimismo, se ha descrito una alteración en la presentación de antígenos en las células del timo por la vía CMH II consistente en una sobreexpresión de catepsina V (5). Por ello, la existencia de patología del timo resulta tan importante en la base fisiopatológica de la enfermedad y está estrechamente ligada al curso clínico de la misma, debiendo indicarse en los casos donde subyace patología del timo y, para muchos autores, en casos de enfermedad refractaria aún en ausencia de evidencia de enfermedad del timo (6) (además de haber mostrado beneficio en estas situaciones de no respuesta fármacos como rituximab). Dentro de las causas que hemos de barajar en caso de que nuestro/a paciente no responda al tratamiento se incluye la recidiva de la patología del timo, puesto que, a pesar de no evidenciarse patología en las pruebas de imagen, la persistencia de restos tímicos puede subyacer en el fracaso terapéutico (algo que quedó descartado tras el estudio anatomopatológico de las muestras de la segunda cirugía de mediastino anterior). Es en esta situación donde hemos de considerar la posibilidad de la existencia de metástasis a distancia, que pueden aparecer tras varios años de la resección. Aunque son raras en general, los lugares más comunes son hígado, pulmón, nódulo linfático y hueso, mientras que los infrecuentes son sistema nervioso central, pelvis y retroperitoneo (7,8,9). Dicha afección retroperitoneal (como la que presenta nuestra paciente) se postula como una de las menos frecuentes, sin embargo

en una serie de casos Scatarige et al reportan una extensión transdiafragmática del timoma hasta en el 31.5% de los casos, siendo las vías por las que se produce la expansión transdiafragmática sería a través del espacio retrocruval, a través de las aperturas anteromediales del origen diafragmático o por invasión directa de la musculatura diafragmática (7). La incidencia real que se espera es mucho menor a la descrita por estos autores. Así en centros especializados donde se detectan 4-5 casos/años, se presenta 1 único caso en los últimos 10 años (10). Sin embargo, a pesar de ser muy raro, la posibilidad de que exista apoyado por la importancia de condicionar una situación de no respuesta al tratamiento, con el aumento de morbilidad asociada así como detrimento de la calidad de vida, es recomendable la inclusión de cortes de abdomen superior en la TAC de tórax.

Bibliografía

1. McConville J, Farrugia ME, Beeson D, et al. Detection and characterization of MuSK antibodies in seronegative myasthenia gravis. *Ann Neurol* 2004; 55:580.
2. Myasthenia gravis. Drachman DB. *N Engl J Med*. 1994;330(25):1797.
3. Willcox N, Leite MI, Kadota Y, et al. Autoimmunizing mechanisms in thymoma and thymus. *Ann N Y Acad Sci* 2008; 1132:163.
4. Leite MI, Jones M, Ströbel P, et al. Myasthenia gravis thymus: complement vulnerability of epithelial and myoid cells, complement attack on them, and correlations with autoantibody status. *Am J Pathol* 2007; 171:893
5. Tolosa E, Li W, Yasuda Y, et al. Cathepsin V is involved in the degradation of invariant chain in human thymus and is overexpressed in myasthenia gravis. *J Clin Invest* 2003; 112:517.ç
6. Gronseth GS, Barohn RJ. Practice parameter: thymectomy for autoimmune myasthenia gravis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2000; 55:7.
7. Scatarige JC, Fishman EK, Zerhouni EA, Siegelman SS. Transdiaphragmatic extension of invasive thymoma. *Am J Roentgenol* 1985; 144:31-5.
8. Kokubo M, Nogaki H, Sakai S, et al. [A case of invasive thymoma with retroperitoneal recurrence]. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1992; 40:451-5. Japanese.
9. Tomiak EM, Evans WK. The role of chemotherapy in invasive thymoma: a review of the literature and considerations for future clinical trials. *Crit Rev Oncol Hematol* 1993; 15:113-24
10. Debnath J, Chawla N, Talwar R, Vohra LS, George RA, Singh HP, Vaidya A, Satija L. *Singapore Med J*. 2008 Mar;49(3):e64-7. Pleural and transdiaphragmatic retroperitoneal metastasis developing two and half years after resection of invasive thymoma.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-72 MIGRAÑA Y PARÁLISIS OCULOMOTORA RECURRENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

V. Manzano Román, M. Sillero Sánchez, V. Lechuga Flores, M. Guzmán García, E. Sánchez Relinque, G. Ruiz Villena, R. Aranda Blázquez, L. Fernández Ávila, R. Tinoco Gardón, F. Gómez Rodríguez, J. M. Sánchez Crespo, M. Á. Escobar Llompard
SAS Hospital Universitario Puerto Real. Chiclana de la Frontera (Cádiz)

Historia clínica-anamnesis

Mujer de 28 años ingresada en la Unidad de Neurología para estudio de cefalea y diplopía. En el momento actual refiere cuadro de cefalea de tres días de evolución de características migrañosas (carácter intenso, pulsátil, con fonofotofobia) localizada a nivel hemicraneal y periorbitaria izquierda. El primer día asocia diplopía binocular y ptosis palpebral izquierda, acompañándose de febrícula autolimitada sin claro foco infeccioso. No otra clínica acompañante.

Antecedentes familiares / personales

- No antecedentes familiares de interés. - No alergias medicamentosas conocidas. - Fumadora de 10 cigarrillos diarios. - No Hipertensión arterial, Diabetes Mellitus ó Dislipemia conocidos. - Migraña desde la infancia. - Ingreso en el Servicio de Neurología dos años antes por episodio de cefalea y diplopía, observándose a la exploración paresia del III par craneal izquierdo que regresa en una semana tras el tratamiento con prednisona 1 mg/Kg/día. En ese momento, el estudio del Líquido Cefalorraquídeo fue normal, objetivándose en la Resonancia Magnética (RNM) de cráneo sin contraste: microadenoma hipofisario de 5 mm sin otros hallazgos patológicos. Valorado entonces desde Consultas de Endocrinología para estudio de microadenoma hipofisario (no productor de prolactina).

Exploración física

Paciente consciente, orientada y colaboradora. Constantes normales. Buen estado general. En la exploración neurológica destaca ptosis izquierda, paresia del recto superior ipsilateral y nistagmos en ojo derecho a la mirada lateral. Resto de la exploración física, dentro de la normalidad.

Pruebas complementarias:

P. Analíticas: analítica de rutina, incluidos: estudio de metabolismo del hierro, determinaciones de concentraciones de vitamina D y calcitriol, marcadores tumorales, parámetros de autoinmunidad y anticuerpos anti-receptores de acetilcolina dentro de la normalidad. Las Serologías para virus (virus de la inmunodeficiencia humana, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, Virus de la hepatitis A, Virus de la hepatitis B y C) y el test de Mantoux fueron negativos. - *RX tórax:* Estudio dentro de la normalidad. - *Líquido Cefalorraquídeo (LCR):* El estudio del LCR fue normal. *RNM craneal con contraste intravenoso:* Se objetiva engrosamiento y marcada captación de contraste del III par craneal izquierdo desde su origen en la encrucijada mesencéfalo-protuberancial hasta su segmento intracavernoso, en relación con proceso inflamatorio.

Diagnóstico final (Juicio Clínico)

Migraña oftalmopléjica.

Evolución

La paciente evolucionó favorablemente, con una excelente mejoría progresiva, regresando la paresia oculomotora y remitiendo los episodios de cefalea. Dada la sintomatología referida, los hallazgos observados en la RNM craneal de control (disminución evidente del engrosamiento del tercer par craneal) junto a la evolución descrita, se llega al diagnóstico final de migraña oftalmopléjica. Este caso se trató con 1 mgr/Kg/día de prednisona con una pauta descendente posterior durante un mes, obteniéndose buenos resultados: regresando la clínica y quedando desde entonces asintomática salvo episodios de cefalea migrañosa ocasional.

Discusión

La migraña oftalmopléjica (MO) es una rara entidad caracterizada por episodios recurrentes de cefalea migrañosa asociados a parálisis de nervios oculomotores. Es más frecuente en niños aunque, excepcionalmente puede suceder en adultos como el caso que presentamos. El nervio más afectado suele ser el tercer par craneal. La etiología no está clara pero podría tratarse de episodios recurrentes de desmielinización del nervio oculomotor. En la Clasificación Internacional de Cefaleas (segunda edición) se reclasificó este síndrome dentro de las neuralgias craneales, ya que probablemente no sea una variante de migraña sino una neuropatía craneal recurrente. Se definió como al menos 2 ataques que se caracterizan por un dolor de cabeza "migraña" seguido en menos de 4 días de paresia del tercer, cuarto y / o sexto nervios craneales, incluyendo oftalmoparesia, ptosis o midriasis. El diagnóstico se basa en datos clínicos y en la exclusión de otras entidades. Se requiere un diagnóstico de exclusión de aquellas enfermedades que se manifiestan de forma similar ó pueden provocar alteraciones comparables en las pruebas de imagen. Las causas de parálisis del tercer par craneal pueden ser traumáticas, inflamatorias (sinusitis, meningitis basilar, síndrome de Tolosa-Hunt), infecciosas (sida), lesiones ocupantes de espacio localizadas en fosa cerebral posterior, fisura orbitaria ó región paraselar (tumores intracraneales, anomalías vasculares) ó isquemia de pequeño vaso. Apoya el diagnóstico el hallazgo en la RMN craneal de un engrosamiento y realce con contraste del segmento cisternal del nervio oculomotor. Respecto

al tratamiento, se recomiendan para el momento del ataque agudo corticoides a dosis altas y, para la prevención en pacientes con episodios recurrentes de cefaleas se recomiendan fármacos betabloqueantes de los canales de calcio. Algunos autores consideran que el valor de los corticoides en el tratamiento es cuestionable, ya que normalmente es un proceso autolimitado y los síntomas tienden a resolverse espontáneamente en semanas ó meses, aunque parece que su uso precoz en la fase aguda minimiza las posibles secuelas. La MO es una entidad de buen pronóstico que no deja secuelas en la mayoría de los casos. Nuestra paciente es un caso de MO excepcional, pues nos encontramos ante una entidad rara que suele iniciarse en la infancia.

Bibliografía:

1. Sharma, B.; Sannegowda RB.; Kumar, S.; Dubey, P. *Ophthalmoplegic migraine with trigeminal nerve involment. BMJ Case Rep. 2013 May 27; 2013.*
2. Coban A. *Migraine with prolonged atypical aura: report of two cases. Agri. 2013 Jan; 25(1): 41-3.*
3. Sobreira, I.; Sousa, C.; Raposo, A.; Fagundes, F.; Dias, Al. *Ophthalmoplegic migraine with persistent dilated pupil. J. Child Neurol. 2013. Feb; 28(2): 275-6.*
4. Lyerly, MJ. Peterson, BW., Lara, AK.; McGrath, TM. *Oftalmoplegicne migreña. Glavobol. 2011 julij-avgust, 51(7): 1167-8.*
5. Vecino López, R., Rivero Casas, J., Álvarez Lucena-Prado, J.; Noval Martín, S. *Migraña oftalmoplégica. Valor de la resonancia magnética. An Pediatr (Barc). 2009; 71(01): 72-75-vol. 71 num 01.*

CC-73 VARÓN DE 39 AÑOS CON DOLOR LUMBAR

I. M. Ríos Holgado, F. M. Brun Romero
Hospital Universitario Puerta del Mar (Cádiz)

Caso clínico

Varón de 39 años sin enfermedades de interés que acude por cuadro de dolor lumbar inflamatorio de 5 meses, refractario a tratamiento antiinflamatorio. Se realizó RMN lumbar que objetivó una lesión en L1 que mediante PAAF guiada por TAC se diagnosticó de Plasmocitoma solitario óseo (PSO). Para descartar formas múltiples de mieloma, se solicitó PET/TAC corporal que evidenció una lesión hipermetabólica en L1. Se detectó marcada elevación de Ig G, con Ig A e Ig M normales, aumento de cadenas kappa libres en suero y orina, con cadenas lambda normales y un ratio de cadenas libres alterado. El proteinograma mostró una banda monoclonal pequeña. Serología de virus hepatotropos y VIH negativos, Ig G de CMV, VEB y parotiditis positivas e Ig G de CMV negativo. El aspirado de médula ósea objetivó 1,5 % de células plasmáticas de fenotipo normal. A la espera de iniciar Radioterapia acude a urgencias por aparición de dolor brusco lumbosacro al bajar una escalera y se ingresa para realiza nuevo estudio y valorar tratamiento quirúrgico versus radioterapia. La RX y TAC objetivaron una lesión lítica de L1 por fractura-aplastamiento espontánea. En la RMN cervico-dorso-lumbar se observó además, reemplazamiento difuso de la señal de la médula ósea del cuerpo vertebral de C5 por lesión en probable relación con la enfermedad de base. El TAC cervical no mostró alteraciones. ¿Qué implicación tiene la lesión en C5?, ¿Cuál es la prueba de elección para establecer el diagnóstico? ¿Es el PET la mejor técnica? ¿Sería necesaria confirmación histológica para iniciar tratamiento?

Discusión

El PSO es un tipo de neoplasia de células plasmáticas muy poco frecuente, caracterizada por la proliferación de una clona celular que se presenta como lesión única. La localización más común es el esqueleto axial, provocando dolor de la zona como síntoma principal, en ocasiones se detecta como hallazgo casual en forma de fractura lítica. Se denomina plasmocitoma múltiple (PM) a la afectación de más de un área localizada de destrucción ósea o tumor extramedular que puede ser recurrente. Cuando aparecen PM dentro o fuera del hueso, corresponde al mieloma múltiple (MM). La hiperproducción monoclonal de una inmunoglobulina con valores normales de las otras circulantes sugiere firmemente el diagnóstico de PSO. La radiografía simple es la primera técnica utilizada para el diagnóstico radiológico de un tumor óseo. Una vez detectada la lesión suele completarse el estudio con TC y RNM. La tomografía por emisión de positrones es una técnica prometedora en la valoración de respuesta al tratamiento y en el despistaje de tumor residual o recurrencia postratamiento, permite una exploración de cuerpo entero de una sola vez haciendo posible completar el estudio de extensión de tumores musculoesqueléticos. La sensibilidad y especificidad para detectar focos activos están en torno al 85 y 90% respectivamente. Por ello, aún no está protocolizada en la valoración del tumor óseo primario y no sustituye a la RNM en el estudio de extensión y el estadiaje, ya que ésta presenta una sensibilidad y especificidad del 94% y 90% respectivamente. Dadas las implicaciones pronósticas y terapéuticas que conlleva el diagnóstico de MM, es importante realizar un seguimiento de estos pacientes de por vida y controlar los factores de riesgo de progresión

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

(el más importante es el tamaño > de 1.5 g/dl de la proteína M). Existe una tasa de transformación maligna del 6-8% durante el seguimiento en caso de infiltración medular menor del 10%. En nuestro caso, debido al riesgo de realizar biopsia de lesión cervical, nos planteamos iniciar tratamiento pese a no contar con el diagnóstico histológico. El paciente fue valorado por la Unidad de Columna decidiéndose tratamiento ortopédico dorso-lumbar e iniciando de inmediato radioterapia de la lesión lumbar. Adoptamos una actitud conservadora con la lesión de C5 objetivada en la RNM, y realizar un control evolutivo del componente monoclonal y nuevas pruebas de imagen antes de decidir tratamiento local o sistémico.

Conclusión:

El PSO es considerado por muchos científicos una variante clínica de una misma enfermedad continua, siendo un estadio inicial del mieloma múltiple y distinguir una de otra tiene implicaciones significativas para el tratamiento y la evolución o supervivencia. El caso resalta la dificultad ante la que nos encontramos en la práctica clínica para realizar un diagnóstico de certeza. Debido a que no conseguimos alcanzar el diagnóstico histológico en todas las ocasiones, es imprescindible conocer la sensibilidad y especificidad para cada indicación de las pruebas que solicitamos, ya que es un error común el sobreestimar el resultado de las exploraciones complementarias.

CC-74 ABSCESOS ESPLÉNICOS EN PACIENTE VIH

I. De la Rocha Vedia, J. Castón Osorio

Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Caso clínico

Varón de 46 años, sin antecedentes patológicos relevantes, estudiado los 3 meses previos al ingreso por diarrea, náuseas y anemia diagnosticándose (4/7/12) de infección por VIH y VHC con niveles bajos de CD4 (50 cel/ml), iniciando tratamiento con Trimetropim/sulfametoxazol y fluconazol a dosis profilácticas. Acude por continuar con deposiciones diarreicas diarias sin productos patológicos (4-5) con náuseas, pérdida de peso y astenia, añadiéndose fiebre de hasta 39º en varias ocasiones durante la última semana. A su llegada al servicio de urgencias destaca mal estado general, 30 resp/min, frialdad cutánea, auscultación cardiaca arrítmica a 110 lpm, murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. Edemas en ambos miembros inferiores, con fovea. Dolor abdominal difuso a la palpación. En las exploraciones complementarias objetivamos Leu 4400 mil (N: 82%; L 8.9%; Mon 7.5%); Pla: 148000 mil; Hb 9.7 mg/dl; Creat 1.2 mg/dl; PCR: 45; Electrocardiograma: Fibrilación auricular a 110 lpm, sin imagen de bloqueo de rama ni trastornos de la repolarización. Tras su llegada a planta, shock séptico por lo que fue trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde permaneció 1 semana, con necesidad de drogas vasoactivas, y fibrilación auricular rápida que se controló con perfusión de amiodarona, iniciando antibioterapia empírica de amplio espectro (Meropenem, Trimetropim/Sulfametoxazol, Ganciclovir), con mejoría de las cifras tensionales y de la sintomatología gastrointestinal. Como complicación presentó neumonía nosocomial con derrame paraneumónico asociado por *Klebsiella pneumoniae* productora de KPC. Durante su ingreso se realizaron otras exploraciones complementarias, en las que destacan: *Líquido pleural*: Eritrocitos 1500 /ul; leucocitos 1200 cel/ul, Neutrófilos 38%, Monocitos 62%, glucosa 84 mg/dl, proteínas 2600 mg/dl, Lactato deshidrogenasa 425 U/L, Adenosina desaminasa 50 U/L. *Tac tóraco-abdominal*: Múltiples adenopatías mediastínicas, paratraqueales bilaterales, prevasculares y subcariales, de hasta 2 y 2,5 cm, algunas con centro de baja atenuación sugestivo de necrosis. Moderado derrame pleural derecho con atelectasia parenquimatosa compresiva subyacente. Enfisema paraseptal y centrolobulillar de predominio en lóbulos superiores. Patrón micronodular con pequeños nódulos centrolobulillares bilaterales de predominio en lóbulos superiores. Esplenomegalia, objetivándose numerosas lesiones focales hipodensas en todo el parénquima esplénico, compatibles con abscesos. Adenopatías retroperitoneales de hasta 15mm. *Fibrobroncoscopia*: Ópticamente normal. Se toman muestras para microbiología. *Biopsia de médula*: Compatible con síndrome Hemofagocítico. PCR *Leishmania* Negativa. *Microbiología*: Cultivo de esputo: Positivo para *K. pneumoniae* productora de KPC (>100,000 UFC). Coprocultivos: *Klebsiella pneumoniae* productora de KPC. Cultivos de hisopo rectal en varias ocasiones: Positivo a *Klebsiella pneumoniae* productora de KPC. PCR para *Pseudomonas* y *Acinetobacter* en esputo: Negativos. Baciloscopias de orina, heces, esputo, líquido pleural y Lavado broncoalveolar: Negativos. Toxina *Clostridium difficile*: Negativa. PCR Citomegalovirus: Negativa. Tras su salida de la Unidad de Cuidados Intensivos, el paciente continuó con episodios de fiebre y diarrea por lo que, a pesar de tener baciloscopias negativas, pero ante los antecedentes del paciente y la alta sospecha diagnóstica de tuberculosis diseminada, se inicia tratamiento tuberculostático RIFATER (soniazida, Pirazinamida, Rifampicina) junto con terapia antirretroviral con ATRIPLA (Efavirenz, Emtricitabina, Tenofovir disoproxil) y tratamiento específico frente a *Klebsiella pneumoniae* productora de KPC (Tigeciclina + Gentamicina durante 13 DÍAS), con respuesta clínica favorable, desapareciendo

la fiebre y diarrea. Por el síndrome hemofagocítico reactivo se inició tratamiento esteroideo (además de prevenir un Síndrome de reconstitución inmune). Dos meses después del ingreso y, tras el alta hospitalaria, se recibieron los resultados de los cultivos de Espudo, Lavado broncoalveolar, Broncoaspirado, Líquido pleural, orina de Mycobacterias positivos a Mycobacterium tuberculosis, confirmando el diagnóstico de sospecha.

Discusión

Las infecciones por Mycobacterium tuberculosis y por el VIH están íntimamente relacionadas y la infección por el VIH aumenta el riesgo de desarrollar TBC sintomática en más de 10 veces. Cabe considerar que en el 12% de los casos de TBC miliar la radiografía de tórax es normal, sobre todo en las dos primeras semanas del proceso, siendo el TAC de alta resolución más sensible que la radiografía de tórax. Es necesario considerar que la incidencia de la TBC extrapulmonar oscila entre el 11% al 25% de los casos de TBC, teniendo peor pronóstico que las formas pulmonares y siendo de más difícil diagnóstico, con clínica insidiosa demorando el diagnóstico incluso en años. Se obtiene confirmación bacteriológica sólo en el 60% de los casos, es por esto que la ausencia de aislamiento microbiológico no excluye la infección por TBC, sobre todo en situaciones de alta sospecha clínica. En nuestro paciente la alta sospecha clínica fue justificación suficiente para iniciar el tratamiento tuberculostático, con confirmación posterior de la patología.

CC-75 MUJER DE 44 AÑOS QUE INGRESA POR ANEMIA

J. L. Córcoles, C. Conde; A. Mora.

Servicio de Medicina Interna Hospital General Universitario de Elche

Enfermedad Actual

Mujer de 44 años ingresada por anemia (Hb 6.1 mg/dl). Refiere astenia, anorexia y sensación de plenitud post-prandial. No síndrome constitucional ni dolor abdominal, pirosis ni cambios de ritmo intestinal. No consumo de AINEs. No historia de sangrados evidentes. Menopausia por anexectomía.

Antecedentes Personales

- No RAMc. No HTA, DM o DLP. No hábitos tóxicos. β -Talasemia minor. Neurofibromatosis tipo 1 diagnosticada a los 27 años de edad. No déficit cognitivo ni psicomotriz. - IQX: Neurofibromas en C1-C2 izquierdos. Anexectomía bilateral. - Tto: Lioresal 15 mg/8 horas.

Exploración Física

- T.A. 126/59 mmHg. T^a: 36.3 °C. Piel: múltiples manchas café con leche, con algunos neurofibromas. No se palpaban adenopatías. - AC: RS a 69 lpm, soplo sistólico II/VI. - AP: MVC. No ruidos patológicos - ABD y EEII: sin hallazgos patológicos. - Tacto rectal: ampolla vacía, dedil con restos de heces de coloración normal. - Neurológico: hipertonía piramidal. Resto normal.

Pruebas complementarias

- AS: Hb 6.1 gr/dl, VCM 62.1 fL, Hcto 22%. Neutrófilos y Plaquetas normales. Hierro 6.9, ferritina 4, IST 1.7%, Transferrina 337, Reticulocitos 1.6%. Marcadores tumorales: normales. - *Sedimento y Rx de T y ABD*: normal. - *Colonoscopia*: hasta 50cm normal. No se consiguió ir más allá por la existencia de angulación muy cerrada que no se pudo franquear y por mala tolerancia de la paciente probablemente en relación con adherencias mucosas en el trayecto explorado. - *Enema opaco, Gastroscoopia y Tránsito gastrointestinal*: normal. - *TAC Céfalo-Tórax-Abdomino-Pélvico*: Cervical: Se identifica crecimiento de tiroides sin extensión intratorácica con presencia de múltiples pequeños nódulos hipodensos en ambos lóbulos, en relación con bocio multinodular. Presencia de ganglios linfáticos cervicales bilaterales de tamaño significativo. Se visualiza masa mesentérica de 5x4 cm (TxAP) de localización inter-asa en flanco izquierdo con áreas de menor atenuación en su interior en relación con zona de necrosis. Hígado de tamaño normal, identificando lesión focal hipodensa en segmento VI LHD de 1.7cm de eje mayor. - *Estudio hormonal*: En orina 24h: catecolaminas, ácido vanilmandélico, 5-hidroxindolacético: normales. En plasma: hormonas tiroideas, calcitonina, cromogranina A, cortisol, testosterona: normales. - *RNM Abdominal*: no se aprecian LOE hepática. Tumoración ovalada de 5x5 cm de diámetro, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 y en STIR que tras la administración de galodionio capta contraste de manera intensa aunque en fase tardía exista zona hipocaptante. - *RNM Encefálica y Medular*: no alteraciones encefálicas. Cambios post-quirúrgicos a nivel medular C2 compatible con imagen cicatricial que no muestra captación anómala de contraste. Discopatía degenerativa L4-L5 y L5-S1. No otras alteraciones. - *IC a Oftalmología*: fondo de ojo sin alteraciones. Pterigon bilateral. Nódulos en iris bilaterales. Se presenta el paciente en el comité multidisciplinar de tumores digestivos de, en el que se decide realizar una laparotomía exploratoria. - *Laparotomía exploratoria*: tumoración a nivel de la primera asa de yeyuno de 6x5 cm justo en el ángulo de Treitz se realiza resección segmentaria con anastomosis termino-terminal. - *Anatomía patológica*: Tumor se origina entre la capa muscular y serosa con células fusiformes y epiteloides, estroma conjuntivo. Ki 67.5%, C-KIT (CD 177): +, Actina muscular +, S-100: -, menos de 1

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

mitosis/50 campos. Se realiza diagnóstico principal: TUMOR ESTROMAL GASTROINTESTINAL (YEYUNO) DE BAJO RIESGO Y LOCALIZACIÓN SEROSA.

Tratamiento

Los tumores estromales gastrointestinales también conocidos como GIST, es la neoplasia mesenquimal más frecuente de tránsito gastrointestinal, con una incidencia: 1.5/100.000. Son refractarios a tratamiento quimioterapia y radioterapia. Estadificación del riesgo de progresión con los criterios AFIP: es intermedio. Tumor fue resecado mediante laparoscopia. El siguiente paso se decidió aplicar IMATINIB 400mg/día por 1 año.

Neurofibromatosis tipo 1 vs GIST

El riesgo de aparición es 45 veces superior en pacientes con NF tipo 1, prevalencia 4-25%. Suele afectar el intestino delgado y en 2/3 de los casos es múltiple. Mutaciones KIT y PDGFRA son infrecuentes en el GIST asociado a NF tipo 1.

Evolución de la paciente

Tras 36 meses de la cirugía la paciente está libre de enfermedad, y en seguimiento por CCEE de Medicina Interna para el despistaje y evolución de la enfermedad de Von Recklinghausen. Asimismo, también se encuentra en control por CCEE de Oncología para descartar recidivas y valorar la evolución de la paciente.

CC-76 VARÓN DE 56 AÑOS CON DIPLOPIA, ATAXIA Y ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA

M. Machado Vílchez, A. Montero Urbina, A. Hidalgo Jiménez, J. García Moreno

Área hospitalaria Juan Ramón Jiménez. Huelva

Anamnesis

Se presenta el caso de un paciente varón de 56 años sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés, consumidor habitual de cannabis y fumador de 15 cigarrillos/día, sin referir otro consumo de tóxicos. No realiza tratamiento habitual en la actualidad. Acude al Servicio de Urgencias por cuadro de diplopia vertical, inestabilidad para la marcha y disminución del nivel de conciencia de forma progresiva tras episodio previo de tos con expectoración amarillenta y fiebre de 38'5º de tres días de evolución. No presenta lesiones cutáneas, ni objetiva pérdida de fuerza o sensibilidad en ambas extremidades o alteración en el lenguaje.

Exploración Física

A su llegada presenta buen estado general, se encuentra consciente y orientado temporo-espacialmente aunque con ligera tendencia al sueño (Glasgow 15/15). Tiene un diálogo coherente y fluido. Se observa proptosis izquierda. La exploración por órganos y aparatos es anodina sin objetivarse alteraciones en el murmullo vesicular pulmonar ni dolor a la palpación abdominal. En la valoración clínica neurológica llama la atención una paresia de III y VI par izquierdo sin presentar trastornos visuales campimétricos, ligera parálisis facial supranuclear derecha sin afectación del resto de pares craneales, abolición de reflejos osteotendinosos de forma bilateral salvo el rotuliano que mantiene una débil respuesta y la marcha es atáxica.

Pruebas complementarias

El hemograma, la gasometría venosa, coagulación y bioquímica presentan unos parámetros generales dentro de la normalidad salvo por la existencia de una elevación de los reactantes de fase aguda, con PCR de 6'1 y VSG de 81. Se practicó una punción lumbar obteniendo un líquido de aspecto claro, con 4 leucocitos/mm³, 500 hematíes/mm³, hiperproteínorraquia con 120.20 mg/dl de proteínas, 73.90 mg/dl de glucosa y 3.2 U/L de ADA, siendo el cultivo en medio aerobio del mismo negativo. La serología VIH urgente da resultado negativo. Se realizó TAC cerebral simple en el que no se observan hallazgos con significación clínica y un estudio radiológico de tórax dentro de la normalidad.

Juicio clínico y diagnóstico diferencial

Ante la tríada oftalmoplejía, ataxia y alteración en el nivel de conciencia que presentaba el paciente se consideraron los diagnósticos de polineuropatía de tipo Síndrome de Guillain-Barré, variante de Miller-Fisher, un accidente cerebrovascular de tronco cerebral o encefalitis de tronco tipo Bickerstaff de etiología viral/parainfecciosa.

Tratamiento prescrito y evolución

Se inicia en el Servicio de Urgencias tratamiento con inmunoglobulina humana iv y el paciente ingresa a las 48 horas en Neurología para continuar con el tratamiento, objetivando clara mejoría a las 24 horas del ingreso de la diplopía y la ataxia. Se practica analítica general de serología infecciosa y autoinmunidad siendo todos los resultados negativos. El paciente es dado de alta tras 5 días de tratamiento intravenoso desapareciendo por completo la sintomatología, citándose para estudio de RNM cerebral de forma ambulatoria. No se pudo realizar el análisis de anticuerpos antigangliósidos anti-GQ1b, presentes en el 68% de los pacientes con encefalitis de Bickerstaff y así como en el 83% de los pacientes con síndrome de Miller-Fisher.

Trascendencia del caso en la práctica clínica diaria

El síndrome de Miller-Fisher y la encefalitis viral de Bickerstaff son entidades poco frecuentes en la práctica clínica diaria pero deben tenerse en cuenta en todo paciente con oftalmoplejía, ataxia, arreflexia y disminución del nivel de conciencia en aquellos pacientes con antecedentes recientes de cuadro infeccioso previo, ya sea respiratorio, abdominal o ambos. Estas dos entidades comparten un mismo espectro clínico y en muchas ocasiones resulta especialmente difícil encontrar diferencias significativas para establecer un diagnóstico de certeza. De esta manera, se trata de un diagnóstico por exclusión. Hay algunas ayudas diagnósticas útiles, como pueden ser la identificación de bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo y las alteraciones en RM; sin embargo, estas últimas son inespecíficas y frecuentemente se trata de lesiones hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, que pueden comprometer tanto el tronco encefálico como los ganglios de la base y el tálamo en el caso de la encefalitis de Bickerstaff, siendo este estudio normal en el Síndrome de Miller-Fisher. Cabe resaltar que dado que el curso de ambas etiologías tienden a la remisión autolimitada, completa y espontánea en la mayoría de los casos, solo se requieren medidas de sostén en la fase aguda, y que no existe un tratamiento que modifique la enfermedad; sin embargo, se han observado respuestas favorables a la administración de inmunoglobulina, corticoides y plasmaféresis, con diferentes combinaciones entre ellos.

CC-77 ALTERACIONES EN EL ECG EN PACIENTE ATLETA

M. S. Pedromingo Kus, C. Alexandre Almeida, D. Sánchez Fuentes
Complejo Asistencial de Ávila

Introducción

Se trata de un paciente varón de 54 años que acude por cuadro de síncope, y de su relación con alteraciones en el electrocardiograma (ECG).

Caso clínico

Paciente varón de 54 años, sin antecedentes de interés, salvo el ser atleta, que acude por haber presentado tras aseo matutino y micción, sensación de mareo y sudoración, con sensación de caída inminente. Adopta por ello inmediatamente la posición de decúbito supino y es entonces cuando presenta síncope, con recuperación espontánea sin referir dolor torácica ni otra clínica asociada. Refiere cuadro catarral previo de 2-3 días de evolución y tos persistente desde la noche anterior. En la exploración física y en la analítica no destacan datos relevantes.

Evolución

Se realiza electrocardiograma (ECG) que demuestra un ritmo sinusal a 47 lpm, con PR normal, QTc de 450 mseg, ascenso de ST en V2-V3, y QS en aVL, con datos que simulan lesión subepicárdica septal, con inversión de onda T simétrica y picuda en cara anterior que simula isquemia subepicárdica anterior. Estos datos se reproducen en la telemetría, y se normalizan con la realización de una prueba de esfuerzo. En el ecocardiograma transtorácico (ETT) se describe una dilatación muy leve de ambas aurículas, con hipertrofia de ventrículo izquierdo asimétrica septal, sin gradientes patológicos intraventriculares, con buena función contráctil biventricular y patrón diastólico de retraso de la relajación y válvulas funcionalmente normales. La ergometría evidenció un cronotropismo normal que, partiendo de un ECG basal patológico como el descrito, se normaliza con el esfuerzo, no siendo ésta sugestiva de cardiopatía isquémica. Además, se realizó ecocardiograma de esfuerzo, que resultó ser normal, sin aparición de gradientes ni cambios de la actividad segmentaria.

Discusión

La repolarización precoz es un patrón fisiológico benigno del ECG en atletas y jóvenes y no requiere re-evaluación clínica. Una de las características de esta repolarización precoz es la elevación del segmento ST seguida de la inversión de la onda T en las derivaciones V2-V4. Estos cambios adaptativos son característicamente normalizados durante la realización de una ergometría, ejercicio o estimulación adrenérgica, como es el caso de nuestro paciente. En atletas entrenados como en nuestro caso, cambios precordiales en el ST-T de repolarización precoz, muestran patrones típicos que permiten diferenciarlos de miocardiopatía ventricular derecha arritmogénica o del síndrome de Brugada. En pacientes atletas que acuden por síncope o parada cardiaca, cuyo estudio detallado es negativo para causas evidentes cardiacas o mecanismos neuromediados, un patrón ECG de repolarización precoz en cara inferior o lateral, debería hacernos sospechar fibrilación ventricular idiopática, la cual no se detectó en el estudio exhaustivo de nuestro paciente, llegando finalmente al diagnóstico de síncope neuromediado.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-78 PACIENTE DE 79 AÑOS CON DOLOR ABDOMINAL Y COLECCIONES INTRAABDOMINALES

Caso clínico seleccionado para su presentación durante la Tarde del Residente

C. Sánchez Marcos, J. M. Pedrajas Navas

Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Caso clínico

Paciente de 79 años con antecedentes de colecistectomía en 2003, apendicectomía en la juventud y síndrome depresivo en tratamiento con Venlafaxina, Clonazepam, y Zolpidem. Acude a urgencias por presentar durante dos días dolor epigástrico intenso, continuo que progresivamente focaliza en hipocondrio y flanco derecho junto con vómitos. No sensación distérmica ni alteración del ritmo intestinal. No coluria ni ictericia. A su llegada a la exploración destaca ruidos hidroaéreos escasos con dolor difuso a la palpación en hemiabdomen derecho, signos de peritonismo y empastamiento en flanco; en la analítica presenta: Hb 15, leucos 17.350 (NT 91%), INR 1.2, PCR 6.80, Cr 1.26, MDRD 59, Na 139, K 4.6, ALT 843, AST 578, GGT 537, FA 322, BT 1.3, amilasa 246, lipasa 27, sedimento normal. Se realiza eco abdominal en donde se observa líquido libre intraabdominal por lo que se hace TAC objetivándose líquido libre de localización perihéptica, espacio de Morrison, perirrenal derecha, gotiera parietocólica derecha, FID y en pelvis, sin burbujas extraluminales ni dilatación de asas. Se observa abundante cantidad de líquido en hilio hepático sin poder descartar que sea bilis; no dilatación de la vía biliar, con realce de la misma y del peritoneo, sugerente de colangitis. Valorada por el equipo de Cirugía se decide tratamiento conservador con antibioterapia con ertapenem y metronidazol e ingresa en MIN para tratamiento de colangitis y para filiar origen de absceso intraabdominal. A su llegada a planta tras cuatro días en Urgencias, la paciente se encuentra con mal estado general, febril y con discreta mejoría analítica. Se solicita nuevo TAC abdominal por mala evolución clínica a pesar de tratamiento: persiste líquido con afectación añadida de grasa perirrenal y realce del urotelio del uréter, engrosamiento de pared duodenal y sin extravasación de contraste en ningún punto y vía biliar normal con realce de la misma. Se realiza colangio-RMN para valoración completa de la vía biliar en la que no se aprecian imágenes de fístula de vía biliar pero sí aumento de cantidad de líquido libre intraperitoneal. Guiado por eco se coloca drenaje para extracción del líquido y cultivo del mismo con débito inicial de 200 cc de líquido purulento (leucos 990, PMN 41%, MN 59%, LDH 16.478, gluc 77, pH 7.32). Tres días después se sale el drenaje sin completa evacuación abdominal, que no se vuelve a colocar por estabilidad clínico-analítica de la paciente. El cultivo del líquido intraabdominal fue negativo así como la citología. Se realiza nueva ecografía a los 10 días en la que persisten colecciones que se visualizan desde el área subdiafragmática hasta FID de localización pararrenal anterior y posterior de diámetros 11x3 y 13x4.5 cm respectivamente. Ante la persistencia del líquido se decide prolongar antibioterapia y realización de TAC abdominal de control con las colecciones mejor delimitadas en dos compartimentos, uno por detrás del riñón derecho y otra en el espacio pararrenal anterior y detrás del colon ascendente. Por estabilidad de la paciente, se decide alta a domicilio con tratamiento vía oral con ciprofloxacino y metronidazol y seguimiento en consultas. Tras el alta, la paciente acude a consultas de MIN donde se realiza nueva ecografía, en la que ya no hay colecciones; se solicita enema opaco para descartar muñón apendicular largo ya que el dolor se presenta a la exploración localizado en FID, por debajo de la cicatriz de McBurney: divertículos en sigma, colon descendente y válvula ileocecal incompetente. Así mismo, se hizo colonoscopia en la que se observa una lesión polipoidea plana que crece en sabana abarcando la válvula ileocecal de consistencia dura. Biopsia: adenoma túbulo vellosos con displasia de bajo grado. Tras el resultado de la biopsia ingresa para Cirugía de hemicolectomía derecha y revisión de lecho vesicular: se encuentra gran plastrón retroperitoneal con bario extracólico, englobando uréter y riñón derecho. Se realiza disección de uréter derecho, lavados peritoneales del bario y hemicolectomía derecha con anastomosis ileocólica latero-lateral. Se explora lecho vesicular siendo este normal. Se remite la pieza quirúrgica al Servicio de Anatomía Patológica emitiendo diagnóstico histopatológico de: - Adenoma túbulo-vellosos con displasia de bajo grado; - Proceso necrótico inflamatorio cecal en relación al muñón apendicular.

La paciente presenta postoperatorio sin complicaciones y recibe el alta con DIAGNÓSTICOS DE APENDICITIS DEL MUÑÓN APENDICULAR Y ADENOMA TÚBULO-VELLOSO DE CIEGO.

CC-79 HOMBRE DE 27 AÑOS CON DISNEA PROGRESIVA Y DERRAME PERICÁRDICO

Caso clínico seleccionado para su presentación durante la Tarde del Residente

J. J. Molina Torres, B. Pinilla Llorente, M. A. Artacho, M. V. Villalba García, M. Barrientos Guerrero, C. López González-Cobos.

Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Presentación del caso

Varón de 27 años sin antecedentes personales ni epidemiológicos de interés. Ingresa en el servicio de Urgencias por disnea progresiva hasta el reposo de 15 días de evolución con tos seca sin fiebre, dolor torácico u otros síntomas. En la evaluación inicial se objetiva palidez y sudoración, frecuencia de 100 lpm, PA 140/60 mmHg, SatO₂ 96% al aire ambiental. En la auscultación cardiopulmonar ruidos cardiacos rítmicos y apagados, así como abolición del murmullo vesicular en base pulmonar izquierda, sin otros hallazgos de interés. En la analítica básica destaca leucocitosis (11.700) con 91% neutrófilos, Bilirrubina de 4.7 mg/dL con el resto de parámetros bioquímicos y hematológicos dentro de límites normales. Electrocardiograma en ritmo sinusal con complejos QRS disminuidos en voltaje y en la radiografía de tórax derrame pleural bilateral de predominio derecho con ensanchamiento de la silueta cardio-mediastínica. En función de los hallazgos iniciales y ante el rápido deterioro clínico y hemodinámico se realiza ecocardiograma urgente que muestra derrame pericárdico severo de localización global con colapso de las cavidades derechas. Se traslada a la unidad coronaria y se realiza pericardiocentesis con extracción de 1.500 mL de líquido de aspecto lechoso y toracocentesis con colocación de tubo de drenaje del cual se obtienen 2.700 mL de líquido de las mismas características que el pericárdico (Exudado con predominio de mononuclear, triglicéridos elevados con ADA y marcadores tumorales negativos). Posteriormente precisa mini-toracotomía para ventana pleuropericárdica con drenaje de 1.200 mL de líquido achocolatado; se realiza TC Torácico que muestra pequeño derrame pleural izquierdo con derrame pericárdico recidivante y múltiples lesiones nodulares, impresionando de conglomerado ganglionar vs. tumoración mediastínica primaria o hematoma pericárdico y mediastínico organizado. Ante estos hallazgos se realiza biopsia de pericardio, pleura parietal y ganglio de hilio pulmonar izquierdo para estudio anatomopatológico y microbiológico mediante toracotomía. Se traslada a planta para continuar el estudio etiológico y se inicia empíricamente terapia antituberculosa a la espera de resultados anatomopatológicos y microscópicos.

Pruebas complementarias

Hemograma, coagulación y bioquímica sin alteraciones, biomarcadores tumorales (B-HCG, Alfafetoproteína, CYFRA-21, CA 19-9, CEA) negativos; Perfil de autoinmunidad, Anticuerpos anti-membrana basal glomerular, ANCA, ANA's, ANOE's negativos. Serologías para VIH, Parvovirus B19, Toxoplasma IgG, CMV IgM, Rubeola IgG, Borrelia IgG e IgM, VHH-8, Mycoplasma, Legionella y Coxiella negativas; Herpes simplex, VHH-6 y Chlamydia pneumoniae tipo IgG positivos. Cultivos para bacterias y hongos estériles en todas las muestras de líquido pericárdico, pleural y sangre con resultados microbiológicos negativos para tuberculosis. Anatomía patológica: Pleura y pericardio con aumento del tejido fibroso de tipo colágeno, en el que se aprecian leves infiltrados celulares de tipo crónico y carácter inespecífico. El mesotelio de superficie no muestra alteraciones. No se aprecia la presencia de granulomas o de elementos neoplásicos. Adenopatía hilar con cambios de tipo reactivo, libre de proliferación neoplásica, tanto de carácter epitelial como linfoide. No se aprecia la presencia de granulomas o de parásitos. Conclusión: Proceso inflamatorio crónico sin signos de malignidad. Ante estos hallazgos y descartados tuberculosis o linfoma como posible causa etiológica, se retira el tratamiento tuberculostático. Ante la buena evolución clínica, el paciente es dado de alta para seguimiento ambulatorio posterior en consultas de enfermedades autoinmunes sistémicas de Medicina Interna y Cardiología

Juicio clínico al alta

Derrame pericárdico quiloso. Pleuro-pericarditis de origen no filiado

Seguimiento

Buena evolución clínica permaneciendo asintomático, afebril, sin tratamiento. Estudio inmunológico repetido sin alteraciones significativas, controles periódicos con ecocardiografías transtorácicas que muestran patrón fisiológico de pericarditis constrictiva sin repercusión hemodinámica ni clínica. Se realiza TC Torácico a los 2 años del alta que no muestra alteraciones. Una RMN Cardíaca un año después muestra derrame pericárdico moderado tabicado y una tumoración mediastínica que engloba a los troncos supra-aórticos, cava, aorta, y más caudalmente la carina y aorta descendente junto con signos de cardiopatía constrictiva y disfunción diastólica en cavidades derechas. Un TC Toraco-Abdominal confirma ocupación mediastínica por una voluminosa masa anterosuperior que se extiende infiltrando ambas regiones paratraqueales, la ventana aortopulmonar y la región subcarinal. Este tejido de densidad partes blandas infiltra también la región hilar izquierda extendiéndose por los haces peribroncovasculares y produciendo también un engrosamiento nodular pleural tanto en la convexidad como en la cisura. Adenopatías localizadas en los ángulos cardiofrénicos, en la región diafragmática, y retroesternales en el territorio de la mamaria interna de ambos lados y mayor derrame pericárdico. Hallazgos posiblemente en relación con una mediastinitis fibrosante aunque habría que considerar

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

la posibilidad de un linfoma o un seudotumor inflamatorio. Se realiza mediastinoscopia para biopsia quirúrgica de la masa mediastínica con hallazgos anatomopatológicos que corresponden a tejido fibroadiposo maduro en el que se observa de manera ocasional la presencia de infiltrado inflamatorio linfocitario reactivo (T y B) y células plasmáticas polipáticas. No se observan granulomas, parásitos, imágenes de vasculitis ni proliferación neoplásica epitelial o linfoide. Posteriormente se amplía estudio para detección de IgG4 en biopsia pleural de la primera muestra, obteniéndose una población de células plasmáticas con expresión de IgG4 del 10%. Determinación de IgG4 en sangre dentro de valores normales. Los hallazgos obtenidos hasta el momento son compatibles con cuadro inflamatorio crónico (linfocitario) e inespecífico relacionado con mediastinitis fibrosante sin cumplir criterios de Enfermedad relacionada con IgG4.

Discusión

Ante el hallazgo anatomopatológico y descartada nuevamente la presencia de linfoma o tuberculosis, se inicia tratamiento con corticoides a dosis de 50mg/día, asociado a colchicina 1mg/día, con posterior descenso paulatino de corticoides. Se realiza TC de control a los 3 meses que muestra discreta mejoría respecto a estudio previo con disminución del volumen del derrame pericárdico. Se añade al tratamiento Micofenolato Mofetilo a dosis de 750 mg 2 veces al día manteniendo corticoides a dosis bajas. Actualmente el paciente se encuentra estable, con clase funcional conservada, realizando las actividades de la vida diaria y asintomático. En RMN cardiaca actual se aprecia estabilidad de la afectación mediastínica, sin cambios con respecto a la pericarditis constrictiva

Diagnostico final

Derrame pleuro-pericárdico quiloso. Pericarditis constrictiva. Mediastinitis Fibrosante Idiopática

CC-81 INFILTRACIÓN GÁSTRICA DE TUMORES DE OTRO ORIGEN

M. Hernández Meneses, J. Arencibia Borrego

Hospital Universitario Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria

CASO 1

Se trata de una señora con índice de bathel 100/100; clase funcional II/IV NYHA. Antecedentes de angina inestable y portadora de seis stent. HTA en tratamiento con ARAII y calcioantagonistas, Diabetes mellitus tipo 2 en insulino terapia Hiperlipemia (sin tratamiento). Su único antecedente quirúrgico fue una extirpación de melanoma IIIb (T3bN2Mo) en la cara externa del muslo derecho en 2008. El cuadro que precipita su consulta en el servicio de urgencias comienza el mes previo, con deterioro de su clase funcional, disnea de reposo y edemas en miembros inferiores. Además, refiere cuadros de dolor torácico opresivo precordial no irradiado que cede con el reposo en pocos minutos, con sudoración y náuseas. En todo momento niega cambios en sus deposiciones, melenas, vómitos o dolor abdominal. *Exploración física:* consciente, alerta, palidez mucocutánea, estable hemodinámicamente, no tolera decúbito, ruidos cardiacos rítmicos con soplo mitral sistólico irradiado axila, crepitantes bibasales, hepatomegalia 4 cm infracostal dolorosa sin esplenomegalia. Tacto rectal: negativo. Edemas maleolares en miembros inferiores con fóvea. *Analítica de urgencias:* anemia normocítica normocómica con Hb 7.31, y resto de series normales. Función renal con fracaso renal prerrenal Cr 1.5 mg/dl, ionograma normal, y CK 43-49-51-56 U/l, Trop T 38.3-54-113-91 ng/l, ProBNP 5780 pg/ml. *Radiografía de tórax:* Cardiomegalia con signos de sobrecarga hídrica y redistribución, no derrame pleural. *EKG:* BAV 1º a 84lpm, eje derecho, BCRDHH, descenso de 1mm ST V4-6.

Juicio clínico

Se trata de una mujer de 80 años, que durante el último mes parece presentar episodios de angor hemodinámico posiblemente precipitado por una anemización progresiva no exteriorizada. Deterioro de su clase funcional con clínica de insuficiencia cardiaca y fracaso renal prerrenal. En la batería de pruebas iniciales se incluyen una analítica básica y estudio digestivo dirigido a localizar el foco de sangrado como primera posibilidad. Al mismo tiempo se inicia tratamiento sintomático con betabloqueantes a dosis más altas que en su tratamiento de base, nitritos y diuréticos, así como, control de glucemias y tensión arterial, objetivándose una clara mejoría clínica. En el estudio de imagen la ecografía de abdomen no refleja hallazgos de significado patológico. La colonoscopia visualiza restos de heces líquidas normocoloreadas, diverticulosis en colon izquierdo y a 10 cm de margen anal pólipo séstil de 0.8cm que no se extirpa por antiagregación. En la Endoscopia digestiva alta el esófago es normal y en estómago, a nivel de antro y cara posterior se aprecia masa ulcerada. Píloro, bulbo y 2º porción duodenal, normales. Los resultados de la biopsia fueron del todo inesperados: Anatomía patológica lesión gástrica: melanoma. Realizamos un estudio de extensión: TAC abdomino-torácico que aprecia afectación pulmonar intersticial, en relación con cuadro de linfangitis carcinomatosa. Múltiples adenopatías mediastínicas. Y en cavidad abdominal se aprecia la conocida masa antral gástrica que tiene diámetros de 4,9 x 2,8 cm.

Diagnóstico

Melanoma estadio IV. Anemia ferropénica por hemorragia digestiva alta no exteriorizada. Angina inestable. Cardiopatía isquémica con enfermedad de tres vasos.

Evolución

Ante los hallazgos radiológicos e histológicos, se establece el diagnóstico de melanoma avanzado. Fue evaluado por Oncología Médica, Dermatología y Oncología radioterápica. Tras evaluación interdisciplinar, la paciente fue candidata a radioterapia paliativa hemostásica hasta 6 sesiones repartidas en un periodo de 3 meses, y recibió transfusiones seriadas durante el seguimiento por hospital de día de medicina interna para mejorar su situación funcional. Finalmente, tras 8 meses de seguimiento la paciente fallece en su domicilio. Los últimos 4 meses de su enfermedad se realizaron los cuidados y el tratamiento en su casa a cargo de la unidad de cuidados paliativos de nuestro hospital.

CASO 2

Varón 76 años buena situación funcional previa, con antecedentes personales de HTA, ictus isquémico en territorio de ACM derecha sin secuelas, cardiopatía isquémica, angina estable candidata a tratamiento médico. Ingresa en el servicio de medicina interna, tras consultar en urgencias por cuadro de dolor abdominal de 6 meses de evolución sin alteraciones en el ritmo intestinal, vómitos aunque sí refiere pérdida de peso no cuantificada asociado a hiporexia. Niega fiebre. Los días previos al ingreso empieza con fluctuaciones del nivel de conciencia y agitación psicomotriz, por lo que finalmente consulta. En la exploración física destaca un paciente somnoliento aunque con respuesta verbal coherente sin elementos afásicos ni disartria, sí ligero déficit de atención. Hemodinámicamente estable con tendencia a la taquicardia sinusal 100 lpm, bien perfundido con palidez mucocutánea. No se palpan adenopatías. Presenta tres lesiones cutáneas, maculares e hiperpigmentadas la mayor de 2x3 cm en área deltoidea derecha, resto de exploración anodina, neurológica sin signos de focalidad. En la analítica de urgencias cabe reseñar una anemia normocítica normocrómica, previamente no conocida 6,5 g/dL que precisa transfusión de 2 concentrados de hemáties. *Analítica de ingreso:* hemograma con serie blanca y plaquetar normal hb 9,25 g/dL. Coagulación normal. VSG 25 mm/h. Bioquímica: función renal e ionograma normales. Patrón de colestasis disociada GGT 286, FA 161, LDH 1090. Orina: sedimento con hematuria moderada, resto normal. Cultivos negativos

Juicio clínico

Se trata de un paciente varón con enfermedad cardiovascular establecida y buena situación funcional previa, que ingresa por cuadro de síndrome constitucional y anemia que precisa soporte transfusional. Se ingresa para estudio de foco de sangrado con alta sospecha de neoplasia digestiva como causa primaria. Se realiza estudio de imagen con CT cráneo con atrofia cortical. En ecografía abdominal se objetiva engrosamiento en la pared del cuerpo del estómago con pérdida de estructura por lo que se realiza una endoscopia digestiva alta para toma de biopsia. Los resultados de la anatomía patológica muestran una metástasis de melanoma en mucosa gástrica.

Diagnóstico

METÁSTASIS GÁSTRICA DE MELANOMA ESTADÍO IV. La evolución del paciente fue rápidamente progresiva, continuó precisando transfusiones periódicas en hospital de día de medicina interna, con seguimiento ambulatorio y falleciendo en su domicilio dos meses tras el alta hospitalaria.

Discusión

Si bien se presentan casos inéditos por su presentación y evolución, no resulta tan infrecuente la metastatización de melanoma a aparato digestivo. La naturaleza maligna de este tumor está caracterizada en la literatura científica, su poder de diseminación a distancia es generalizadamente conocido y temido. No así, su alta afinidad por el aparato digestivo. En esta línea, existen publicaciones recientes que, demuestran una reiterada aparición de metástasis de esta neoplasia en diferentes localizaciones del tubo digestivo. La incidencia sobre el tubo digestivo varía del 1 al 7%, siendo el intestino delgado el sector más frecuentemente comprometido (58%). La ausencia de melanoblastos en la mucosa del intestino delgado es la que sustenta el origen metastásico de los melanomas ubicados a dicho nivel. El implante se realizaría por vía hematógena, lo cual explica la localización preferencial de las metástasis sobre el tracto yeyunoileal.

Conclusión:

El melanoma metastásico intestinal es una afección poco frecuente pero grave fundamentalmente debido a su presentación inespecífica y el diagnóstico tardío, además, se trata de una neoplasia con metástasis que normalmente son multicéntricas, con una supervivencia media de 10 meses. Su sospecha clínica temprana en el diagnóstico diferencial es, por ahora, la única herramienta útil para prevenir las consecuencias funestas de este tumor.

XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)

XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

CC-82 CARDIOMIOPATÍA INDUCIDA POR ESTRÉS. TAKOTSUBO-LIKE

L. Corral Nieri. J. J. Napal Lecumberri.

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander

Presentación

La cardiomiopatía Takotsubo-like o simplemente Takotsubo (CT), es una disfunción ventricular asociada a estrés emocional o físico. Por definición es reversible, y presenta de manera característica un movimiento anormal apical ("apical ballooning") o de la parte medioventricular, en ausencia de cardiopatía isquémica, o a la inversa, estando presente pero sin afectar el área involucrada. Se puede asociar a distintas causas (ver tabla)

Varón de 34 años que ingresa por fiebre

Antecedentes: Ciclista activo. Sin F.R.C.V*. Prostatitis previas por E. Coli. **Enfermedad Actual:** Fiebre de 39°C y mialgias intensas, tras participar en carrera ciclista y ante sospecha de golpe de calor es ingresado. Evolucionando febril, con deshidratación y fracaso renal agudo, precisando fluidoterapia sin conseguir estabilización hemodinámica. Ante cuadro de gastroenteritis aguda y shock séptico secundario, se inicia inotrópicos e I.O.T.*, con ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos. **Examen Físico:** APACHE II: 12. Consciente, orientado. TA: 70/50 mmHg; FrC: 105 lat./min.; Fr.R.: 25 rpm.; Tª 36°C. Hipoperfusión distal con relleno capilar enlentecido. Cardíaco: rítmico, sin soplos. Pulmonar: hipoventilación bibasal. MV* conservado. Abdomen: blando, dolor a la palpación de forma difusa, con defensa voluntaria. Murphy negativo. Sin hepatomegalia. **Análítica:** Leucocitos 3800/uL (93% S); Hb 12,6 g/dL; V.C.M. 95 fL; Plaquetas 74000/uL; Urea 88 mg/dL; Cr. 2,82 mg/dL; FG* 41mL/min. Mg 1,2 mg/dl; Ca 6,7 mg/dl; Ca2+ 1,03 mg/dL; GOT 191 UI/l; GPT 165 UI/l; GGT 128 UI/L; Bi 3,2 UI/l; Procalcitonina 251.56 ng/ml; A.P.: 53%; Lactato 36,8 mg/dL; PCR: 14,2 mg/dL; **Troponina Máxima:** 1,68ng/mL; Gasometría Venosa: acidosis metabólica. **HC*:** Serratia liquefaciens (productora B.L.C.I.*). Urocultivo negativo. Coprocultivo flora mixta. **Rx Tórax:** cardiomegalia con edema agudo de pulmón. **ECG:** Ritmo sinusal 107lpm. Supradesnivel en cara inferior. Criterios de HVI. QTc 0,42. **ETT:** VI dilatado con disfunción sistólica moderada-severa y FE global 30%, con hipoquinesia difusa y disincronía apical. Disfunción VD moderada. Sin patología valvular. PAP 45mmHg (con VCI dilatada y estimación PAD 15 mmHg). Derrame pleural.

Evolución

Favorable, ajustando antibióticos según antibiograma, con normalización de parámetros de sepsis, así como de función hepática, renal e hidroelectrolítica. **ETT de control (un mes después del primero):** normalización de diámetros ventriculares, con FE conservada.

Discusión

Se observa una correlación evolutiva entre la mejoría clínica, desde el punto de vista infeccioso, y funcional del enfermo, con los parámetros ecocardiográficos, en particular la fracción de eyección. Si bien la cardiomiopatía inducida por estrés, es más frecuente en mujeres, postmenopáusicas bajo estrés emocional, no es infrecuente la asociación de otras causas, más concretamente la sepsis. Un estudio reciente, encontró que el 28% de los pacientes admitidos en cuidados intensivos, por enfermedades agudas, desarrollan disfunción ventricular izquierda que afecta la zona apical y medioventricular consistente con Takotsubo (CT). ***F.R.C.V.:** factores de riesgo cardiovascular. **I.O.T.:** intubación orotraqueal. **MV:** murmullo vesicular. **Filtrado Glomerular (Cockcroft - Gault).** **A.P.:** actividad de protrombina. **B.L.C.I.:** betalactamasa cromosómica inducible. **HC:** hemocultivos.

Tabla (CC-82)

Precipitantes de Cardiomiopatía Por Estrés	Variantes Morfológicas de VI en CT
Estrés emocional agudo	Disfunción VI apical y medioventricular (CT)
Eventos intracraneales agudos - Hemorragias intracraneales - TCE - ACVA isquémico	Disfunción VI medioventricular aislada o disfunción VI basal y medioventricular
Enfermedad aguda incluyendo sepsis	Disfunción VI basal aislada
Procedimiento quirúrgicos	Hipokinesia global VI
Producción endógena de Catecolaminas (feocromocitoma)	Movimientos anormales de la pared ventricular de distribución "no coronaria"
Agentes catecolaminérgicos exógenos (β -2 agonistas inhalados, metilxantinas, epinefrinas/ anfetaminas, cocaína)	

Málaga

Casos Clínicos

21-23 Noviembre 2013
Palacio de Ferias y Congresos de Málaga

© 2013 Libro de Casos Clínicos. XXXIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI) / XXIX Congreso de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna (SADEMI)

Edición: S&H Medical Science Service

Todos los derechos reservados. Queda prohibida la reproducción total o parcial de esta obra por cualquier medio mecánico o electrónico sin la debida autorización por escrito del editor.

ISBN: 978-84-695-9061-4



Secretaría Técnica
S&H Medical Science Service
C/ Espronceda 27, Entreplanta. 28003 Madrid
Tel: 91 535 71 83. Fax:91 181 76 16
E-mail: congresos@shmedical.es