

CASO CLÍNICO DE LA SOCIEDAD CATALANA DE REUMATOLOGÍA  
DICIEMBRE DE 2016

Paciente mujer de 52 años de edad, que ingresa en urgencias por insuficiencia respiratoria. Presenta los siguientes antecedentes:

- Alergia a la Penicilina.
- Exfumadora desde hace 15 años. Fumaba 1.5 paquetes/día.
- HTA en tratamiento farmacológico con enalapril 20 mg día. No diabetes mellitus ni dislipidemia.
- Obesidad morbida.
- Antecedentes quirúrgicos: colecistectomía.

Acude a urgencias de nuestro centro por presentar cuadro de empeoramiento de disnea rápidamente progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos en la última semana, asociando fiebre vespertina de hasta 38°C de 3-4 días de evolución, y tos no productiva. La paciente hace 3 meses inicia disnea progresiva, además de sensación de disfagia y debilidad de musculatura proximal fluctuante. Desde hace 6 meses presenta fiebre intermitente, astenia y artralgias, que desde hace 2 meses se acompañan de anorexia con pérdida de 10 kg de peso. De forma concomitante, aparición de lesiones cutáneas pruriginosas en cara, espalda, y extremidades, que fueron valoradas por dermatología de zona realizándose punch-biopsia con resultado que informa: "Dermatitis perivascular superficial con linfocitos, daño vacuolar de la basal y algún PMN y cuerpos de Civatte, ausencia de edema subepidérmico, discreta incontinencia pigmentaria en dermis papilar. IFD negativa para complemento e Ig". Refiere que desde hacía 4 meses no tenía la menstruación, presentando hace 2 meses cuadro de metrorragias que duró 25 días, fue valorada por ginecología de zona con ecografía vaginal normal y biopsia endometrial normal. Niega Fenómeno de Raynaud u otra clínica acompañante.

A la exploración física al ingreso presenta: TA 170/86, FC 76 lpm, Tº axilar 35,8°C, Saturación de oxígeno de 93% con VMK 26% a 6 lt, peso 111 kg. Consciente y orientada. Auscultación pulmonar con crepitantes secos bilaterales de campos medios a bases. Auscultación cardíaca rítmica sin soplos ni extratonos. Abdomen blando, no doloroso a la palpación, sin masas ni megalias, con peristaltismo presente. No se observan edemas en zonas declives. No adenopatías palpables. No artritis. A nivel

cutáneo destacan lesiones en placas eritemato-descamativas localizadas en cara, extremidades, espalda, tórax (Foto). A la exploración neurológica destaca: no debilidad orbicular ni facial. No debilidad lingual. No disartria, disfagia ni disfonía. Musculatura cervical normal. Balance muscular en extremidades superiores muestra un bíceps 4/5 de forma bilateral con resto de grupos musculares normales. Balance muscular en extremidades inferiores 4/5 de forma bilateral a nivel de psoas. Balance sensitivo normal.

En el estudio inicial se realizaron las siguientes pruebas:

-Analítica sanguínea: Sodi 141 mmol/L ( 136 - 145 ) Potassi 5,08 mmol/L ( 3,50 - 5,10 ) Glucosa 8,7 mmol/L ( 3,0 - 6,1 ) 156.60 mg/100mL Urea 5,6 mmol/L ( 2,1 - 7,1 ) 34 mg/100mL Creatinina 67 µmol/L ( 0 - 80 ) 0.76 mg/100mL Filtrat glomerular estimat >90,00 mL/min/1.73m<sup>2</sup> Bilirubina total 11 µmol/L ( < 17 ) 0.63 mg/100mL AST (GOT) 35 U/L ( 0 - 31 ) ALT (GPT) 22 U/L ( 0 - 31 ) Fosfatasa alcalina 59 U/L ( 35 - 110 ) GGT 42 U/L ( 0 - 43 ) LDH 364 U/L ( 125 - 243 ) CK 23 U/L ( 0 - 140 ) Proteína C reactiva 25,0 mg/L ( 0,0 - 5,0 ) HEMATOLOGIA-HEMATIMETRIA Hemograma Hemoglobina 125 g/L ( 120 - 150 ) Hematòcrit 0,40 L/L ( 0,35 - 0,45 ) Hematies 4,57 x10E12/L ( 3,90 - 5,00 ) VCM 86,9 fL ( 80,0 - 98,0 ) CCMH 315 g/L ( 320 - 360 ) HCM 27,4 pg ( 27,0 - 32,0 ) RDW 15,1 % ( 12,0 - 15,0 ) Plaquetes 333 x10E9/L ( 140 - 350 ) VPM 8,7 fL ( 7,0 - 10,5 ) Plaquetòcrit 0,37 % Leucòcits 9,61 x10E9/L ( 3,80 - 11,00 ) Fòrmula leucocitària Neutròfils 80,2 % Neutròfils absoluts 7,71 x10E9/L ( 1,80 - 7,00 ) Eosinòfils 0,1 % Eosinòfils absoluts 0,01 x10E9/L ( 0,05 - 0,50 ) Basòfils 0,1 % Basòfils absoluts 0,01 x10E9/L ( 0,00 - 0,10 ) Monòcits 7,7 % Monòcits absoluts 0,74 x10E9/L ( 0,30 - 1,00 ) Limfòcits 11,9 % Limfòcits absoluts 1,14 x10E9/L ( 1,00 - 4,00 ) Velocitat de sedimentació globular (VSG) 41 mm/hora ( 1 - 15 ) HEMOSTÀSIA Temps de tromboplastina 0,80 RATIO ( 0,75 - 1,30 ) Temps de protrombina 0,98 INR ( 0,75 - 1,20 ) Temps de trombina 24,70 s ( 17,0 - 24,0 )

-Radiografía de tórax: se observa aumento del índice cardiotorácico, e infiltrado intersticial bilateral, sin condensación pulmonar. (Imagen)

-Estudio de orina con detección antígeno de Streptococcus pneumoniae (ICG): negativo, y detección de antígeno de Legionella pneumophila (ICG): negativo.

Se orienta como una insuficiencia respiratoria aguda en contexto de probable infección respiratoria, iniciando tratamiento antibiótico con levofloxacino, oxigenoterapia, nebulizados y corticoterapia.

A pesar del tratamiento instaurado, la paciente presenta mala evolución respiratoria, por lo que se decide completar estudio con **TC torácico** de alta resolución que informa: Afectación parenquimatosa intersticial con presencia de focos de consolidación, áreas de vidrio deslustrado y engrosamientos septales. Sobre todo en bases se observa una distribución perilobular lo que sugiere patrón de neumonía organizada. No hay imágenes que sugieran neoplasia. No derrame pleural. No adenopatías. (Imagen)

Se completa el estudio con las siguientes pruebas:

**-Analítica inmunológica:** Ac. antinucleares i citoplasmàtics Negatiu, Ac. antimitocondrials Negatiu (<1/40), Ac. antimucosa gàstica Negatiu (<1/40), Ac. antimúscul llis Negatiu (<1/40). Quantificació IgG 1560,00 mg/dL ( 723,00 - 1.685,00 ), Quantificació IgA 662,00 mg/dL ( 69,00 - 382,00 ), Quantificació IgM 102,00 mg/dL ( 40,00 - 230,00 ), Factor Reumatoide <20,00 UI/MI, Complement C'3 93,20 mg/100mL (85 - 193), Complement C'4 21,40 mg/100mL (12 - 36), Crioglobulines Negatiu (<8). Ac. anticitoplasma de neutròfil (ANCA) Negatiu. **Perfil miositis:** Ac. antiMi2 Negatiu, Ac. antiJo-1 (Histidil tRNA sint) Negatiu, Ac. antiKu Negatiu, Ac. antiSRP Negatiu, Ac. antiPL-12 (Alanil tRNA sint) Negatiu, Ac. antiPL-7 (Treonil tRNA sint) Negatiu, Ac. antiPM/Scl Negatiu, Ac. antiEJ (Glicil tRNA sintetasa) Negatiu, Ac. antiOJ (Isoleucil tRNA sintetasa) Negatiu, Ac. antiRo52 Negatiu.

**-Marcadores tumorales:** CEA 14,19 µg/L ( 0,00 - 5,00 ), CA 19.9 5,23 kUI/L ( 0,00 - 37,00 ), CA 125 11,60 kUI/L ( 0,00 - 35,00 ), CA 15.3 63,31 kUI/L ( 0,00 - 30,00 ).

**-Serologías:** SEROLOGIA HEPATITIS B HBsAg (EIA) Negatiu. SEROLOGIA HEPATITIS C Igs totals específiques (EIA) Negatiu.

**-Lavado bronco-alveolar:** NEGATIVO PARA CÉLULAS MALIGNAS. 280 Células/mm<sup>3</sup>. 60% de Macrófagos alveolares. 00% de Hemosiderófagos. 30% de Leucocitos polimorfonucleares neutrófilos. 00% de Leucocitos polimorfonucleares eosinófilos. 10% de Linfocitos. 00% de Lipófagos. No se observan parásitos ni alteraciones virales.

**-Biopsia transbronquial de lóbulo inferior pulmón derecho:** Ambos fragmentos presentan pared de bronquio y abundantes parénquima de arquitectura conservada, donde se identifican muy escasos focos de fibrosis intersticial, leve infiltrado inflamatorio leucocitario y neumocitos reactivos. No se advierten granulomas, infiltrado linfoide intersticial ni vasculitis. Diagnóstico: cambios inflamatorios mínimos y focales, no específicos.

**-EMG:** PUMs miógenos y reclutamiento precoz a nivel de bíceps, compatible con miopatía inflamatoria.

**-Biopsia muscular:** variabilidad del tamaño de las fibras. Los núcleos se disponen en general en la periferia de las fibras con presencia de algunos núcleos centrales aislados. Se observan abundantes fibras necróticas. En la inmunohistoquímica, claro aumento de expresión de complejo principal de histocompatibilidad de clase I en todas las fibras ligeramente mayor en algunas fibras más próximas al perimio. Presencia de abundantes macrófagos en endomio < perimio. Se observan linfocitos B y T CD8+ de forma aislada. Depósitos de MAC en vasos de mayor diámetro. Compatible con una miopatía inflamatoria inmunomediada tipo dermatomiositis.

**-TC ABDOMINAL:** Hígado de tamaño normal con presencia de imagen hipodensa en segmento VII posterior a vena suprahepática derecha de 14mm de diámetro. Dado que presenta un comportamiento TC indeterminado, recomendamos completar estudio mediante RM para su mejor caracterización.

Colecistectomía. Vía biliar de calibre normal. Bazo, páncreas y ambas glándulas suprarrenales sin hallazgos significativos. En polo inferior de riñón derecho se identifica nódulo de 15.5mm de diámetro transversal máximo. Dicho nódulo isodenso con el parénquima renal en condiciones basales, muestra captación significativa del contraste ev. Quistes anexiales bilaterales, el mayor de 37mm en el lado derecho. Ausencia de líquido libre intraabdominal. No se identifican adenopatías intraabdominales o retroperitoneales de tamaño significativo. Calcificación mesentérica sugestiva de adenopatía calcificada. Resto de estudio sin hallazgos significativos.

**-Ecografía reno-vesical:** normal, sin traducción ecográfica del nódulo descrito en TAC.

**-RM ABDOMINAL:** En polo inferior de riñón derecho se identifica lesión de aspecto quístico de 17mm de diámetro con finos septos en su interior, todos ellos de un grosor menor a 1mm de diámetro, los cuales eran de difícil valoración en estudio TC previo. La lesión entraría dentro de la categoría 2 en la clasificación de Bosniak. No se identifican lesiones renales sólidas. Ambos riñones presentan un tamaño y funcionalismo conservado. Hígado de tamaño normal con presencia de imagen hiperintensa en segmento VII posterior a vena suprahepática derecha de 14mm de diámetro con un comportamiento dinámico compatible con hemangioma. Colecistectomía. Vía biliar de calibre normal. Resto de estudio sin hallazgos significativos. Conclusión: Imagen quística con septos finos, en polo interior de RD, de aspecto radiológico benigno correspondiente a Bosniak 2. Hemangioma hepático en segmento VII.

**-Ecocardiografía:** Ventricle esquerre no dilatada amb hipertrofia septal lleugera. FE global conservada (Fracció de Eyecció (2D 4c): 61,3 %). Vàlvula mitral morfoògicament normal amb regurgitació protosistòlica lleugera. Arrel aòrtica no dilatada. Vàlvula aòrtica normofuncionant. Aurícula esquerra no dilatada. Venricle dret normofuncionant. No hi ha signes indirectes d'elevació significativa de les resistències arterials pulmonars. No hi ha embassament pericàrdic.

-**Mamografía:** mamas involutivas, liponecrosis calcificada. Categoría BI-RADS 1.

-**Ecografía mamaria:** Estudio ecográfico mamario dentro de la normalidad.

-**Capilaroscopia:** normal.

-**Gastroscopia:** normal.

-**Colonoscopia:** normal.

Dado el resultado de las pruebas complementarias, el cuadro clínico y la evolución respiratoria, se realizó una prueba que definió el diagnóstico y pronóstico de la paciente...