

Casos clínicos estudiados en la XVII Reunión Científica de Primavera de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna

J. M. Garijo Forcada y colaboradores

Durante los días 12 y 13 de mayo de 2000, organizado por el Servicio de Medicina Interna del Hospital «San Agustín», y bajo la Presidencia del Dr. D. José María Garijo Forcada, se celebró en Linares (Jaén) la XVII Reunión Científica de Primavera de la Sociedad Andaluza de Medicina Interna. Se estudiaron y debatieron distintos casos clínicos, bajo los siguientes epígrafes: Fiebre de origen desconocido por enfermedad de Still del adulto, Síndrome de Cushing por secreción ectópica de ACTH, Leishmaniasis visceral y cutaneomucosa, Síndrome febril y masa pulmonar, Mujer de 31 años con neumonía y nódulos pulmonares, Hipertensión arterial refractaria: a propósito de un caso, Absceso del m. iliaco bilateral y Arteritis de la temporal asociada a derrame pericárdico. Se resumen a continuación los distintos casos clínicos.

Caso clínico número 1:

«FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO POR ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO».

Autores: Dres. I. Aguilera Jaime, M. A. Fernández Fernández, A. M. Castillo Ceballos, J. A. Ramírez Lozano, M. L. Cardador Dueñas, F. Ibáñez Bermúdez.

Hospital Infanta Margarita. Cabra (Córdoba).

Introducción

La fiebre de origen desconocido es un proceso al que nos enfrentamos los clínicos con relativa frecuencia, siendo éste un reto a veces de difícil resolución por el gran número de procesos implicados (infecciones, neoplasias y procesos inflamatorios autoinmunes). Algunos de estos procesos no tie-

nen un diagnóstico de certeza, como ocurre en la enfermedad de Still, haciéndose el diagnóstico por exclusión y en base a una serie de criterios, tras haber descartado razonablemente gran número de procesos patológicos.

La enfermedad de Still del adulto se sospecha ante la presencia de un cuadro clínico con afectación sistémica, fundamentalmente exantema, fiebre con leucocitosis neutrofilica mantenida, artritis y hepatoesplenomegalia.

Presentamos el caso de un hombre joven con fiebre de origen desconocido y síndrome consuntivo con marcada pérdida ponderal y atrofas musculares.

Caso clínico

Varón de 31 años, cuya esposa, natural de Honduras, tenía antecedentes de Paludismo; sus padres vivían sanos, aunque durante el

Palabras clave: Casos clínicos XVII Reunión Primavera S.A.M.I.

Fecha de recepción: Septiembre 2000

Seminario Médico

Año 2000. Volumen 52, N.º 3. Págs. 73-85

período de ingreso hospitalario se les realizó Mantoux que fue positivo en ambos, apreciándose en la radiología de tórax de la madre imágenes compatibles con Tbc, residual siendo las baciloscopias de esputo negativas.

El paciente es herrero de profesión. Presentó cuadro febril de 3 meses de evolución cuando tenía 18 años, diagnosticado en primer lugar de tuberculosis pleural por el Servicio de Neumología y finalmente de «reumatismo» en el Hospital de referencia (no conserva informes). Bebe leche pasteurizada y agua higienizada. No contacto con animales ni picadura de insectos. Hace 7 años que no viaja a Honduras.

Ingresa por presentar cuadro febril de 7 días de evolución, acompañado de odinofagia, placas amigdalinas y dolor subxifoideo que aumenta con el decúbito. Tras 24 horas de ingreso se autolimitó el cuadro febril y se procedió a su alta. A las 48 horas del alta, reingresa por presentar nuevamente cuadro febril (pseudopulustroide) con poliartralgias, exantema e intensa afectación del estado general.

A lo largo del proceso, y de forma evolutiva, aparece un exantema tenue que aumenta con la fiebre y que desaparece en menos de 24 horas, reapareciendo a los 3 días, con características habonosas, sobre todo en tronco, cuello y cara posterior de muslos. Roco pericárdico que se auscultó durante 2 días. Disminución del murmullo vesicular en base izquierda, junto con matidez y disminución de vibraciones vocales a dicho nivel. Crepitantes en mitad inferior de ambos campos pulmonares. Hepatomegalia de 6 cm tr y esplenomegalia de 4 cm bajo reborde costal, siendo de consistencia blanda. Llamativa pérdida de peso a lo largo del proceso con atroñas musculares generalizadas.

Exámenes complementarios.—Hemograma con leucocitosis mantenida (26.000) con neutrofilia (85-90%). Presenta progresivamente marcada anemia microcítica, con sangre oculta en heces negativa, de componente mixto (inflamatorio crónico y ferropenia)

que a pesar del tratamiento con hierro, requirió transfusión de 2 U. de concentrado de hematies. VSC aumentada (hasta 120); hiponatremia durante el período de ingreso en UCI; patrón de colostasis disociada con aumento de fosfatasa alcalina y GGT siendo la bilirrubina normal, aumento de LDH y transaminasas moderado aunque llegaron a hacerse cinco veces su valor normal tras tratamiento con Rifater[®].

ADA en líquido pleural elevado (90 y 45). Líquido articular de escápulo-humeral sin alteraciones significativas. ANA y antiDNA negativos. Resto de perfiles bioquímicos y electroforesis de proteínas plasmáticas e inmunoglobulinas fueron normales.

Hemocultivos, urocultivos, coprocultivos, mielocultivo, cultivos de líquidos articular, pleural, broncoaspirado y gota gruesa buscando hemoparásitos fueron negativos repetidamente. Baciloscopias en esputo, orina, aspirado bronquial y médula ósea negativas. Cultivo de mycobacterias en sangre, orina y líquido pleural y articular: negativos. Serología de lúes, toxoplasma, mycoplasma, coxiella burnetti, legionella, chlamydia, virus de Epstein-Barr, Leishmania, plasmodium, borrelia burgdorferi, recketsia conori, brucella, salmonella, citomegalovirus, VIH, virus de hepatitis A, B y C fueron todas negativas. Mantoux negativo.

Exploración oftalmológica normal. Rx de senos paranasales: normal. Rx de tórax: pinzamientos de senos costofrénicos con alteración fibrótica residual basal izquierda, modificándose durante su curso clínico con aparición de infiltrados alveolares bilaterales. Ecografía abdominal: normal. Ecocardiografía: derrame pericárdico.

TAC toracoabdominal: hepatoesplenomegalia, no adenopatías. RNM cervical: normal.

Rastreo gammagráfico: no foco infeccioso, hipercaptación esplénica.

Biopsia hepática y punción de médula ósea: normales.

Evolución.—A los 10 días de su ingreso, el paciente sufre un cuadro de insuficiencia respiratoria aguda, que motivó su ingreso

en UCI. Permaneció 10 días en este servicio donde desarrolló un síndrome de secreción inadecuada de ADH. Debido a que persistía el proceso febril 40 días después del ingreso, y aun no teníamos un diagnóstico concluyente, se decide realizar laparoscopia diagnóstica con vistas a biopsia hepática dirigida y eventual esplenectomía diagnóstico-terapéutica que fue suspendida al aparecer 24 horas antes cuadro de oligoartritis migratoria no erosiva a nivel escapulohumeral izquierda y muñeca derecha. Se inició tratamiento con antiinflamatorios (esteroides, indometacina y salicilatos) a altas dosis y el cuadro fue mejorando progresivamente con el cese de la fiebre, recuperación del estado general, ganancia ponderal y normalización analítica.

Discusión

El Síndrome de Still del adulto, es un síndrome febril que afecta a múltiples órganos y cuyo diagnóstico se hace por exclusión, basándose en una serie de criterios mayores y menores, y en unos criterios de exclusión. Se requieren al menos 4 criterios mayores o 3 mayores y 3 menores, en ausencia de criterios de exclusión.

Los *criterios mayores* son: fiebre en agujas (al menos 2 semanas consecutivas y resistente a antibióticos), erupción maculosa, maculopapulosa o urticariana fugaz (comprobada por un médico), artritis comprobada por un médico, leucocitosis (superior a 12.000 en 2 tomas) y antecedentes demostrados de enfermedad de Still en la infancia.

Los *criterios menores* son: artralgiás con dolor a la presión de articulaciones, mialgias con dolor a la presión muscular, pericarditis (clínica o ecocardiográfica), elevación moderada de transaminasas (antes de todo tratamiento y en ausencia de antígeno HBs) y faringitis no exudativa ni bacteriana comprobada.

Son *criterios de exclusión*: la identificación precisa de un germen, un virus o un foco infeccioso o bien la sensibilidad de la fiebre a los antibióticos; Presencia de signos bio-

lógicos o anatómicos precisos sugerentes de otra enfermedad; Linfomatosis o cáncer profundo. La elevación de enzimas musculares no es criterio de exclusión si no supera 3 veces los valores normales.

Como manifestaciones clínicas más frecuentes tenemos la fiebre; lesiones mucocutáneas; artralgiás y artritis (aunque hay un 5% de paciente que nunca demuestran artritis); linfadenopatías, esplenomegalia y hepatomegalia; manifestaciones cardíacas y pleuropulmonares.

Manifestaciones menos frecuentes se consideran la complicación pulmonar severa¹ y la secreción inadecuada de ADH², así como la urticaria como forma de presentación³. Señalar que todas estas manifestaciones están presentes en nuestro caso.

En las pruebas de laboratorio hay un aumento de VSG, anemia de trastornos crónicos, hipoalbuminemia, leucocitosis sobre todo a expensas de neutrófilos, elevación de ferritina que es el mejor marcador de actividad. Todo lo cual aparecía en el caso presentado.

La radiografía de articulaciones afectas de artritis suelen ser normales.

En el caso presentado, los planteamientos diagnósticos a lo largo de la evolución del cuadro clínico, fueron varios: Mononucleosis infecciosa (fiebre, faringoamigdalitis, rash cutáneo y hepatoesplenomegalia), Neumonía atípica (clínica más patrón radiológico), Tuberculosis miliar (tras haber descartado los procesos anteriores y ante cifras ADA > 90 en líquido pleural, infiltrados pulmonares, pleuroperecarditis y FOD, al seguir tratamiento tuberculostático con rifampicina, isoniazida, pirazinamida que mantuvo durante 19 días sin respuesta se descartó), Linfoma (FOD y la esplenomegalia con gran actividad demostrada por rastreo gammagráfico, tenía prevista laparotomía con Kaplan que se suspendió al aparecer las artritis) y paludismo dados los antecedentes.

El tratamiento de esta enfermedad consiste básicamente en la utilización de AINE, sobre todo salicilatos a altas dosis, frecuentemente

asociados a indometacina, y esteroides. Hay que tener en cuenta que la respuesta al tratamiento suele ser lenta (mes y medio) y que hay que continuarlo hasta uno a tres meses después de remitir los síntomas. En casos rebeldes se han utilizado diversos tratamientos^{4*} con buena respuesta (metotrexate, ciclofosfamida, ciclosporina A, sales de oro, inmunoglobulinas).

Caso clínico número 2:

«SÍNDROME DE CUSHING POR SECRECIÓN ECTÓPICA DE ACTH».

Autor: Dr. A. López Suárez.

Hospital Virgen de las Viñas. Montilla (Córdoba).

Enferma de 59 años atendida por hipocaliemia severa.

Entre sus antecedentes médicos destacan diabetes mellitus tipo 2, en tratamiento con insulina e histerectomía por miomas.

Un mes antes de ingresar acude al área de Urgencias de un centro médico por malestar general, astenia y debilidad en las extremidades inferiores desde hacía dos semanas, detectándose una caliemia de 2,5 mmol/l. No refería vómitos ni ingesta de diuréticos. El día del ingreso acude a nuestro centro por empeoramiento progresivo de los síntomas indicados, destacando pérdida de fuerza en los miembros inferiores, poliuria diurna y nocturna, y síndrome ansioso-depresivo a veces con ideación delirante.

Al ingreso se objetiva una paraparesia flácida 3+/5 con ausencia de reflejos miotáticos y un exantema purpúrico no palpable en tronco. La tensión arterial era normal. Las exploraciones complementarias mostraron:

Hemograma y estudio de coagulación normales.

La bioquímica sanguínea: Glucosa 115 mg/dl, NUS 15 mg/dl, creatinina 0,85 mg/dl, sodio 143 mmol/l, potasio 1,86 mmol/l, cloro

95 mEq/l, AST 50 UI/L, ALT 85 UI/L, GGT 33 UI/L, fosfatasa alcalina 196 UI/L, LDH 160 UI/L, CPK 59 UI/L, bilirrubina total 1,06 mg/dl, colesterol total 159 mg/dl, triglicéridos 109 mg/dl, ácido úrico 3,1 mg/dl, proteínas totales 5,9 g/dl, albúmina 2,7 g/dl, calcio 8,4 mg/dl, fósforo 2,8 mg/dl, magnesio 2,03 mg/dl. La gasometría en sangre venosa mostraba una alcalosis metabólica severa con pH 7,77, bicarbonato 51 mEq/l, BEb 25,5 mEq/l, pCO₂ 57 mmHg. El análisis de orina mostraba un sedimento de orina normal, con BUN de 566 mg/dl, creatinina 60 mg/dl, sodio 36 mmol/l, potasio 43 mmol/l y cloro 49 mEq/l.

El ECG mostraba un ritmo sinusal con frecuencia de 65 pm, PR 0,12 sg, QRS 0,10 sg, QT 0,30 sg, y onda T invertida en todas las derivaciones. La radiografía de tórax era normal.

La enferma presentaba una alcalosis metabólica hipopotasémica que se comportó como resistente a la infusión de salino, con una concentración urinaria de cloruro elevada. Requirió aporte de cloruro potásico por vía parenteral y oral, hasta 150 mEq diarios durante 8 días hasta la normalización de la caliemia y alcalosis metabólica, así como de las alteraciones electrocardiográficas.

Se determinaron en primer lugar la Actividad Renina Plasmática basal en posición supina (<0,10 ng/ml/h, N: 0,4-2,3) y la Aldosterona sérica basal en posición supina (36,4 pg/ml, N: 12,5-150). A continuación se practicaron las siguientes determinaciones: test de supresión débil con 1 mg de dexametasona a las 23 h, resultando un cortisol sérico a las 8:00 AM de 36,1 microg/dl (N: <5); cortisol libre en orina de 24 horas 8.988 microg (N: 10-90); ACTH plasmática a las 8:00 AM 165 pg/ml (N <52); test de supresión fuerte con 8 mg de dexametasona a las 23 h, resultando un cortisol sérico a las 8:00 AM de 53,5 microg/dl (cortisol sérico basal 50 microg/dl).

Se realizó una TAC de cuello, tórax y abdomen. En el estudio de cuello se encontró un nódulo localizado en el lóbulo tiroideo

izquierdo. No se hallaron adenopatías. A nivel del tórax y del abdomen, no se observaron alteraciones. Se practicó PAAF del nódulo tiroideo con control ecográfico, resultando el informe citológico negativo para malignidad. Los niveles de calcitonina sérica fueron normales.

La paciente se trasladó a un centro hospitalario de referencia, donde recibió tratamiento con ketoconazol, el cual hubo de suspenderse por aparición de hepatitis. Finalmente se practicó suprarrenalectomía bilateral para el control de los síntomas. Hasta la fecha no se ha hallado el tumor primitivo.

Diagnóstico

Síndrome de Cushing por secreción ectópica de ACTH.

Caso clínico número 3:

«LEISHMANIASIS VISCERAL Y CUTANEOMUCOSA».

Autor: **Dr. J. Elvira González.**

Hospital Virgen de las Viñas. Montilla (Córdoba).

Mujer de 75 años atendida por pancitopenia y esplenomegalia.

No presentaba antecedentes médicos relevantes.

Inicialmente fue atendida en la consulta externa por malestar general y astenia progresivas desde hacía dos meses. No refería fiebre, pérdida de peso, síntomas respiratorios, digestivos ni urinarios.

Las constantes eran normales. Estaba pálida y se palpaba esplenomegalia de unos tres traveses de dedo. No se palpaban adenomegalias en cadenas periféricas. El resto de la exploración fue normal.

El resultado de las exploraciones complementarias iniciales fue el siguiente:

Hemograma: Leucopenia con 2.400 leucocitos/mm³ (79% neutrófilos, 15% linfocitos, 1% segmentados, 2% monocitos, 2% linfocitos atípicos). Anemia normocítica nor-

mocrómica con hemoglobina 9,7 g/dl, y reticulocitos 3,7%. Plaquetas 135.000/mm³. En sangre periférica se apreciaba fenómeno de Rouleaux, hipocromía y anulocitos. El test de Coombs directo fue negativo, los niveles de vitamina B12, ácido fólico sérico e intraeritrocitario normales, y la ferritina sérica elevada. El tiempo de protrombina y tiempoparcial de tromboplastina normales. La bioquímica sérica mostraba: Proteínas totales de 8,8 g/dl y LDH 693 UI/L. Los valores de glucosa, urea, creatinina, iones, AST, ALT, GGT, fosfatasa alcalina, bilirrubina total, colesterol total, triglicéridos y ácido úrico fueron normales. La VSG era de 55 mm en la primera hora y la proteína C reactiva de 1,2 mg/dl. El proteinograma sérico mostraba una hipergammaglobulinemia policlonal del 39,4%.

La radiografía de tórax fue normal, y una ecografía abdominal mostraba esplenomegalia homogénea con un diámetro longitudinal de 182 mm. Una TAC de tórax y abdomen con contraste oral y ev mostró, como único hallazgo anormal, esplenomegalia homogénea.

El resultado de la cuantificación de inmunoglobulinas fue: IgG 3.067, IgA 71, IgM 115, cadenas ligeras K 731, y L 402 mg/dl, con un cociente K/L de 1,8. La inmunofijación en suero mostraba precipitación de IgG y cadenas K. Sin embargo, la inmunofijación en orina fue negativa.

Se realizó un primer aspirado y biopsia de médula ósea, observándose hiperplasia de las tres series medulares, con ausencia de células extrahematopoyéticas y de parásitos intra- y extracelulares. El cultivo del aspirado fue negativo, tanto para bacterias y hongos, como en medio Löwenstein.

Tres semanas después de la primera consulta acude la enferma a Urgencias por aparición, 24 horas antes, de fiebre de 40°C, intensa sudoración y marcada afectación del estado general. Al ingreso la tensión arterial era de 80/60 mmHg. Destacaban la afectación del estado general, sudoración, lesión necrótico-ulcerada en el ala de la nariz izquierda y esplenomegalia de 4 traveses.

Al ingreso presentaba pancitopenia con leucocitos $1.200/\text{mm}^3$ (fórmula normal), hemoglobina $8,5 \text{ g/dl}$, plaquetas $90.000/\text{mm}^3$. La actividad de protrombina era del 67% con un ratio de 1,18, siendo el tiempo de tromboplastina y fibrinógeno normales. La cifra de dímeros D era de 3.200 ng/ml . La bioquímica completa y sedimento urinario eran normales, excepto la LDH de 1.024 UI/L . La radiografía de tórax y ecografía no mostraban cambios respecto a las previas. Dos series de hemocultivos y urocultivos fueron negativos. También resultaron normales o negativas las serologías para el VIH, VHB, VHC, toxoplasma, Rosa de Bengala, Borrelia y Rickettsia.

Precisó reposición volemia y sopore inotrópico con dopamina, así como transfusión de concentrados de hematíes. Se administraron de forma empírica ceftazidima y amikacina en primer lugar, y posteriormente imipenem y vancomicina, sin obtener mejoría clínica. Persistía la fiebre hasta de 40°C , y descendieron nuevamente los leucocitos, hemoglobina y plaquetas, situándose el recuento de neutrófilos por debajo de $500/\text{mm}^3$. Se realizó un segundo aspirado y biopsia de médula ósea, observándose escasos macrófagos sin parásitos intracelulares; por el contrario, se encontraron macrófagos rotos y elementos extracelulares adyacentes sugerentes de amastigotes de Leishmania. Se practicó biopsia de la mucosa ulcerada del ala nasal izquierda demostrando macrófagos en cuyos citoplasmas se observaban ocasionales imágenes sugestivas de amastigotes. Por último, la serología para Leishmania fue positiva para IgG a dilución 1/640.

Se instauró tratamiento con Glucantime a dosis de 20 mg/Kg/d de antimonio pentavalente repartidas en dos inyecciones im durante 30 días. En las primeras 24 horas desapareció por completo y definitivamente la fiebre, con normalización de los parámetros hemodinámicos. En el momento del alta la paciente se encontraba asintomática y la cifra de leucocitos era de $1.300/\text{mm}^3$

(neutrófilos $700/\text{mm}^3$), la hemoglobina de $9,9 \text{ g/dl}$, y las plaquetas $230.000/\text{mm}^3$.

Al concluir el tratamiento se realizó aspirado y biopsia de médula ósea de control, apreciándose aún algunos amastigotes extracelulares y macrófagos rotos. Se remitió una muestra a un centro de referencia para su cultivo en medio NNN. Tres meses después del alta se halla asintomática con una hematimetría normal y un bazo con diámetro longitudinal de 120 mm .

Diagnóstico

Leishmaniasis visceral y cutaneomucosa.

Caso clínico número 4:

«SÍNDROME FEBRIL Y MASA PULMONAR».

Autores: Dres. S. Alcaraz, A. Zapata, E. Menor, J. C. Anglada, M. Cayón, B. Esquitino, S. Pérez Cortés.

Hospital de Jerez (Cádiz).

Paciente de 62 años de edad, con antecedentes de hepatitis B (sin datos actualmente de hepatopatía crónica), tuberculosis pulmonar, ictus hemisférico izquierdo sin secuelas, HTA, hábito tabáquico, criterios de EPOC, carcinoma verrucoso de cuerda vocal derecha intervenido e imagen de condensación/masa en base pulmonar izquierda pendiente de estudio. Como antecedente inmediato, pérdida espontánea de pieza dental en los días previos al ingreso.

Ingresa por cuadro de fiebre de 48 horas de evolución acompañada de náuseas, cefalea occipital y tendencia al sueño, además de la disnea de esfuerzo que el paciente presenta de forma habitual. A la exploración destaca la existencia de cianosis, tanto central como periférica, en un paciente polipneico con hipofonosis generalizada y roncus-crepitantes bibasales a la auscultación. La analítica realizada al ingreso muestra la existencia de leucocitosis con neutrofilia, poliblobulia e hipoxemia significativa con normocapnia. La radiografía de tórax revela

la existencia de una imagen de «masa y/o nódulos pulmonares superpuestos» en base pulmonar izquierda y la espirometría detecta una severa obstrucción de la vía aérea. Se realizan en los primeros días de ingreso TAC craneal, ecografía abdominal, ecocardiografía y laringoscopia sin hallazgos relevantes. En los hemocultivos extraídos durante uno de los picos febriles crece *Streptococcus viridans*, por lo que se inicia tratamiento con Penicilina G sódica intravenosa a dosis de 4 mill U/4h.

Diez días después, y tras una mejoría inicial manifiesta, el paciente presenta un episodio de pérdida de conocimiento de tres minutos de duración con recuperación espontánea y con reaparición posterior de la fiebre. Se realiza una nueva TAC craneal visualizándose en esta ocasión una imagen hiperdensa con hipodensidad central y edema perilesional localizada en la proximidad del cuerno occipital del ventrículo lateral izquierdo compatible con absceso cerebral. Se añaden al tratamiento ceftriaxona (3 gr/día) y metronidazol (500 mg/6h) con mejoría paulatina y desaparición progresiva de la lesión en sucesivas TACs de control.

Tras la recuperación del paciente se procede a completar el estudio de la lesión pulmonar mediante la realización de una TAC torácica, la cual muestra una vena pulmonar inferior izquierda dilatada y tortuosa que se continúa hasta la periferia en forma de múltiples opacidades redondeadas y alargadas muy sugestivas de fístula arteriovenosa (FAV) pulmonar. El diagnóstico se confirma posteriormente mediante arteriografía. Posteriormente se realiza lobectomía con mejoría muy sustancial de la clínica referida. Las FAVs pulmonares son raras malformaciones vasculares que se asocian frecuentemente con la enfermedad de Rendu-Osler-Weber. También pueden aparecer como consecuencia de traumatismos, infecciones (actinomicosis, esquistosomiasis), cirrosis hepática, estenosis mitral, carcinomas metastásicos, amiloidosis sistémica, etc. Los vasos aferentes suelen proceder de la arteria pulmonar, drenando en las venas

pulmonares o, con menor frecuencia, en la aurícula izquierda. Esta situación condiciona un cortocircuito derecha-izquierda, el cual representa un importante factor predisponente para el desarrollo de abscesos cerebrales. Esta complicación aparece en aproximadamente el 9% de los casos de FAV pulmonar. Los abscesos cerebrales pueden ocurrir cuando el diámetro de los vasos aferentes es superior a 3 mm, independientemente del tamaño de la fístula; por ello, este hecho representa por sí solo una indicación para el tratamiento de la FAV pulmonar.

Caso clínico número 5:

«MUJER DE 31 AÑOS CON NEUMONÍA Y NÓDULOS PULMONARES».

Autores: Dres. M. Martín Armada, J. L. Sampedro Villasan, A. Soto Venegas, J. M. Garijo Forcada.

Hospital San Agustín, Linares (Jaén).

Paciente de 31 años de edad, fumadora de 5-6 paquetes/año, con infecciones respiratorias en casi todos los inviernos.

Ingresa por tos con algunos esputos hemoptoicos, fiebre y dolor de costado izquierdo de 8-10 días de evolución.

E.E: Buen estado general. Eupneica. T.^a 39°C. T.A. 120/60. No adenopatías en cadenas ganglionares periféricas. A.C.: Tonos rítmicos a 92 lpm. A.R.: Escasos crepitantes en campo superior izquierdo. Abdomen y extremidades sin hallazgos patológicos. P.C.: 16.500 leucocitos con 84% PMN. 4.090.000 Htes./cc. Hb 12,7 gr/dl. Hto. 38%, VCM 94 fl. HCM 31 pg. y CHCM 32,8 gr/dl. VSG 65 mm/h.

Proteinograma: Proteínas totales 6,37 gr/dl. Albúmina 3,43 gr/dl.

Sistemático de orina: 25 mg/dl proteínas, 10-15 leucocitos/campo, eritrocitos (-).

Mantoux negativo a las 48 h.

Baciloscopias de esputo y cultivo de Lowenstein negativos.

Rx tórax: aumento de densidad con broncograma aéreo en LSI.

ECG normal.

Con el diagnóstico de neumonía extrahospitalaria de probable origen bacteriano se instaura tratamiento con Claritromicina 1 gr/día con mejoría clínica y radiológica, por lo que se procede a su alta al 7.º día.

En la revisión clínica 20 días después, la paciente refiere tos seca, de forma esporádica. AR normal. VSG 10 mm/h. En la Rx de tórax ha desaparecido la condensación, observándose 2 imágenes nodulares parahiliar izquierda y derecha, respectivamente. Se realizó una prueba que fue diagnóstica: BRONCOSCOPIA: Se apreciaban varias formaciones bronquiales de las que se tomaron muestra para biopsia. Diagnóstico anatomopatológico mioblastoma de células granulares. Comentario: Tumor usualmente benigno, solitario y pequeño. A nivel bronquial es raro. Puede producir obstrucción crónica de la vía aérea, puede ser multicéntrico tanto intra como extrarrespiratorio y puede asociarse a carcinoma broncogénico.

30

Caso clínico número 6:

«HIPERTENSIÓN ARTERIAL REFRACTARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO».

Autores: Dres. M. Aguilar Gallego, P. Taranecón Merlo, A. Bolaños Díaz.

Hospital Punta de Europa. Algeciras (Cádiz).

Introducción

Aunque la hipertensión arterial secundaria tiene una prevalencia baja sobre el global de los enfermos hipertensos (5-15%), su estudio y despistaje tiene gran importancia porque las posibilidades de resolver la misma son muy altas si corregimos dicha causa/s secundaria/s. Dado que el número

de dichas entidades responsables son limitadas, creemos que debe siempre que existan datos clínicos que lo justifiquen, realizarse dicho estudio de una forma minuciosa. A propósito de esta afirmación presentamos un caso clínico que lo confirma.

Caso clínico

Varón de 35 años de edad, fumador de un paquete al día y roncador habitual. No presentaba antecedentes familiares de interés. Ingresó en el hospital por proceso neumónico de presentación atípica en lóbulo superior izquierdo, detectándose en la toma de constantes hipertensión arterial franca no conocida previamente. A su ingreso la exploración revelaba: Somnolencia sin otra focalidad neurológica. Crepitantes tercio superior izquierdo. Fiebre de 39°. T/A 240/130 sin diferencia significativa en ambos brazos. Resto sin interés.

Tras una evolución clínico-radiológica adecuada de su proceso infeccioso, se evidencia mala respuesta a la medicación antihipertensiva prescrita, precisando durante 24 horas su ingreso en UCI por imposibilidad de tomar medicación oral (náuseas, vómitos y disminución nivel consciencia). Se descartó patología a nivel del SNC por estudio de TAC craneal y Punción lumbar. A su reingreso se plantea estudio de hipertensión secundaria: Se realizan los siguientes estudios:

Estudios analíticos: Hemograma: Leucocitosis (18.000) con neutrofilia. VSG Normal. PCR 3 mg/dl. Bioquímica general: Úrico 7,4 mg/dl. Coagulación: Normal. Orina básica: Normal. GSA: Normal. Estudio iones orina 24 horas (Na, KP, CA, Mg): Normal. Creatinina en orina: Normal. Proteinuria 24 horas: 0,23 gr. Proteínograma Inmunoglobulinas: normales. Factor reumatoide: Negativo.

Estudio hormonal: Hormonas Tiroideas, Cortisol basal y en orina 24 horas, Aldosterona sangre y orina, PTH intacta; Calcitonina: Normales. A. renina plasmática basal: 2,6 mg/ml/H. Catecolaminas en plasma: Adrenalina 117 pg/ml. Noradrenalina 438

pg/ml. Dopamina 73 pg/ml. Catecolaminas en orina 24 horas: Adrenalina 233 mcg. Noradrenalina 635 mcg. Dopamina 245 mcg. Metanefrinas 3098 mcg. VAMA 13,9 mg.

Estudios de imagen: Rx Tórax: desaparece neumonía lóbulo superior izquierda. Ecg: Ritmo sinusal. Sobrecarga diastólica. Fondo ojo: Normal. Ecocardiografía: Dilatación raíz aórtica resto normal. Ecodoppler Renal: Masa suprarrenal derecha de 4 cm con halo periférico sugestivo de necrosis. Riñón izquierdo normal. Riñón derecho: se detecta soplo de origen en la arteria renal derecha, en relación con estenosis próxima al 50%. Eco tiroides y paratiroides: Normal. Gammagrafía MIBG Cuello-Tórax y Dorso-Lumbar: Captación intensa y patológica a nivel suprarrenal derecho. RNM suprarrenal: Confirma masa suprarrenal derecha. Angio RNM: Estenosis de tercio proximal arteria renal derecha.

Con el diagnóstico de *Feocromocitoma suprarrenal derecho y estenosis de arteria renal derecha*, se decide actuación quirúrgica inicialmente sobre la masa suprarrenal, y posteriormente valorar actitud terapéutica sobre la patología vascular. Se realiza suprarrenalectomía derecha que muestra: glándula suprarrenal de 5 por 4 cm que se encuentra ocupada casi en su totalidad por masa ovoidea de 4,5 x 2,8 x 2 cms encapsulada de superficie marrón rojiza con áreas hemorrágicas y consistencia blanda. Microscópicamente, tumoración bien definida y encapsulada con células grandes de núcleo excéntrico predominio basófilo y nucleolo prominente. No existen mitosis ni invasión vascular.

A los 45 días se realiza estudio aortográfico confirmando estenosis renal derecha superior 55%, realizándose dilatación transluminal con éxito. Actualmente el enfermo está asintomático y sin necesidad de medicación.

Conclusión

Se trata de una asociación infrecuente, que en la búsqueda realizada (MEDLINE. 1985-1999) representan casos aislados en las gran-

des series de revisión en la casuística de feocromocitomas (1 y 2). Es llamativo en los casos únicos publicados la relativa alta incidencia con que aparece esta asociación en niños, en los cuales es típico la asociación de varias lesiones: coartación de aorta abdominal, oclusión estenosis de arterias esplénicas, estenosis de arterias renales y feocromocitomas (3, 4 y 5).

En cuanto al resto de descripciones, se encuentran dentro de series con clara asociación familiar formando parte de casos de MEN tipo II o Neurofibromatosis tipo I (6 y 7). Se han postulado varias hipótesis etiológicas ninguna de ellas definitivas que explique dicha asociación: secreción local mantenida de catecolaminas, renina, angiotensina y su efecto sobre la vascularización renal, otros apoyan el efecto mecánico compresivo del tumor sobre la misma (3 y 8). Por todo ello, podemos concluir, tomando como ejemplo nuestro caso clínico, reiterando la necesidad de un estudio cuidadoso y sistemático de las causas de hipertensión arterial secundaria, lo cual nos evitará retrasos diagnósticos, y lo que es más importante, fracasos terapéuticos, al no descartar, como en nuestro caso, la coexistencia de dos entidades potencialmente curables en un mismo paciente (9 y 10).

Caso clínico número 7:

«ABSCESO DEL MÚSCULO ILÍACO BILATERAL».

Autores: Dres. E. Salguero, A. Colodro, D. Carrillo, E. Báñez, E. Gálvez, J. L. Ramos, M. Castillo, F. Fernández.

Hospital Princesa de España. Jaén.

Antecedentes personales

Mujer, 54 años, con los siguientes antecedentes personales:

-DM-2 en tratamiento con insulina NPH en dos dosis. HTA. Apendicectomizada.

-Etilismo durante tiempo prolongado. Posible hepatopatía crónica.



-Posible polineuropatía, diabética o etílica. Síndrome del túnel carpiano.

-Insuficiencia venosa de ee. inferiores.

-Úlcus duodenal, Gastritis erosiva, HDA.

-Prótesis de cadera derecha, dos años antes del ingreso, por necrosis avascular; transfundida.

-Prótesis de cadera izquierda, por necrosis avascular, 35 días antes del ingreso. Fue alta con tratamiento férrico por anemia.

Historia clínica

Ingresó por cuadro de 22 días de evolución (unas siete semanas tras la última intervención) con fiebre de hasta 39°C, escalofríos, mediano estado general, inapetencia, sensación nauseosa y aparición de edemas en extremidades inferiores. No existían otros síntomas. No había ingesta de productos patológicos ni contacto con animales; tampoco viajes ni relación con pacientes infecciosos. Había sido vista en la Urgencia unas dos semanas antes del ingreso y se le prescribió ciprofloxacino, 750 mg/12 v.o., que no fue efectivo en cortar el cuadro febril. Fue valorada en este tiempo por Traumatología, que descartó patología a nivel de la cadera intervenida.

En la exploración mostraba aceptable estado general, estaba consciente y orientada, aunque triste y deprimida por el proceso febril; no había bocio ni adenopatías; salvo la elevación térmica que se confirmó, las constantes eran normales, la ACP mostraba soplo sistólico polifocal precoz grado II/VI que irradiaba a carótidas, el abdomen era normal, no había puntos dolorosos a ningún nivel, la movilidad de ambas caderas estaba limitada en relación a la colocación de sendas prótesis, pero no eran dolorosas en la movilización activa ni pasiva, la marcha era congruente con su patología de base y no era dolorosa, no había lesiones cutáneo-mucosas y sí edemas ligeros pretibiales con fovea. El fondo de ojo fue normal.

Datos complementarios

A su ingreso había anemia normocrómica ligera (Hto 31%, Hb 10.3, VCM 83), ligeras

leucocitosis y neutrofilia (12.600 con 76%), trombocitosis de 496.000 y elevación de VSG y PCR (103 y 57, respectivamente). La bioquímica sanguínea general, con iones, función hepática, LDH, función renal y orina eran normales, salvo ligera hiperglucemia. Las Rx tórax y caderas (prótesis) no eran patológicas.

Durante su ingreso se llevaron a cabo las siguientes exploraciones:

-El Hto se mantuvo entre el 28-31% y Hb entre 9-10gr/dl; los leucocitos y las plaquetas no se elevaron más de lo referido. La VSG llegó hasta 122 y la PCR se elevó hasta 83. Las proteínas totales descendieron a 5.1 gr/dl y la albúmina hasta 2 gr/dl. En el proteinograma no había paraproteína, estando elevadas las alfa y algo descendidas las gamma. También estaban descendidas la sideremia y transferrina, pero, con ferritina normal.

-La glucemia se mantuvo alrededor de 150-200 mg/dl. La función renal, los parámetros de función hepática (salvo ligera elevación de GGT al final del ingreso). LDH, CK, Amilasa y Lipasa. Electrolitos, Coagulación, Hormonas tiroideas, Marcadores tumorales y Orina fueron siempre normales. La calcemia estaba algo baja, paralelamente al descenso de las proteínas.

-El FR, ASLO, ANA, C' y la Cuantificación de Ig fueron normales.

-La tuberculina fue positiva, 16 mm a las 48 h.

-La serología RPR, Salmonella, Brucella, Clamidia Psitacci, Rickettsia mooseri y conorii, Legionella, Coxiella y Micoplasma fueron negativos. Cl Pneumoniae fue positiva a 1/320.

-Se extrajeron numerosas tandas de hemocultivos, incluidos cultivos sanguíneos con incubación prolongada, que fueron negativos. Igualmente, el urocultivo y los cultivos de micobacterias en orina fueron negativos. Los cultivos de la punción de M. Osea, habituales, para hongos y micobacterias fueron negativos. El cultivo del exudado drenado fue positivo a StpH epidemidis; días después fue positivo a StpH

haemolyticus, hominis y C. Albicans; en cambio, fue negativo a micobacterias, en varias ocasiones. El cultivo de la punta del catéter de drenaje fue positivo a C. Albicans.

-La biopsia cutánea realizada sólo mostraba cambios inespecíficos, con ligero aumento del grosor de fibras colágenas en la dermis reticular. Los cultivos de la muestra cutánea fueron negativos, incluidas micobacterias y hongos.

-La biopsia de arteria temporal sólo evidenció cambios degenerativos.

-La biopsia ósea puso de manifiesto focos necróticos englobados en fibrosis y tejido de granulación; los cultivos de la misma fueron negativos, incluidas micobacterias.

-La biopsia de partes blandas del área abscesificada mostraba tejido necrótico, tejido de granulación y reacción inflamatoria aguda y crónica, con células gigantes tipo cuerpo extraño frente a colesterol, e histiocitos espumosos con hemosiderina en su interior.

-El ECG mostraba ritmo sinusal con alteraciones inespecíficas de la repolarización.

-La Rx tórax, normal al ingreso, durante su estancia llegó a presentar cardiomegalia con ligero derrame pleural bilateral y redistribución venosa.

-El Ecocardiograma era informado como «derrame pericárdico moderado-importante, sin signos de taponamiento, manteniendo buena función ventricular con una FEVI del 72-79%»; en dos controles posteriores se evidenció la disminución de dicho derrame, hasta hacerse ligero.

-La eco abdómino-pélvica fue normal, salvo imagen compatible con quistes sinusales en ambos riñones.

-TC y RMI abdómino-pélvicos: Lesiones hipodensas compatibles con abscesos en sendos músculos ilíacos, con erosión del hueso ilíaco en el lado izquierdo. Inicialmente era mayor el del lado izquierdo, posteriormente aumentó el del lado derecho.

Evolución durante el ingreso

La evolución de la paciente fue tórpida, sin que al ingreso existiesen síntomas o signos de focalidad infecciosa:

A) Inicialmente apareció un área empastada, algo eritematosa y no dolorosa en flanco derecho, que evolucionó espontáneamente hacia la desaparición, sin que los estudios realizados rindieran diagnóstico alguno. Durante su ingreso presentó edemas en ee. inferiores, en alguna ocasión hasta raíz de muslos, atribuidos a insuficiencia venosa e hipoalbuminemia, aunque dados los hallazgos radiológicos comentados no puede descartarse un componente de insuficiencia cardíaca derecha; fueron controlados con diuréticos. Fue precisa la transfusión de 5 concentrados de hemafes, tras las dos intervenciones quirúrgicas a que fue sometida.

B) Primero se realizó un drenaje percutáneo del absceso ilíaco izquierdo, extrayéndose unos 60 cc, cultivándose S. Epidermidis en el exudado purulento extraído; dada la persistencia de la colección purulenta fue preciso un drenaje quirúrgico. Se inició tratamiento con Vancomicina, mejorando la paciente. No obstante, días después reapareció la fiebre y se deterioró la paciente; se detectó en TAC de control crecimiento del absceso del lado derecho, que también fue drenado quirúrgicamente, por las dificultades técnicas de la vía percutánea. De nuevo mejoró la paciente; sin embargo, casi dos semanas después volvió a empeorar, cultivándose en el líquido del drenaje Cándida Albicans, por lo que se inició tratamiento con fluconazol. La evolución posterior fue buena.

C) Además, dada la falta de respuesta inicial a la vancomicina y fluconazol, la prolongada evolución de la paciente, los abscesos de evolución crónica con afectación ósea, la presencia de derrame pericárdico y la tuberculina positiva se decidió, tras ser comentado el caso en sesión clínica, añadir tratamiento tuberculostático, a pesar de la repetida negatividad de los cultivos de micobacterias.

Conclusiones

Sospechamos que la paciente se infectó en el acto quirúrgico, pues el cuadro febril se inició unos 15 días tras la intervención; dada la indemnidad de la cadera creemos que sufrió diseminación hematológica con focalización de la infección por *S. Epidermidis* en ambos músculos ilíacos, complicándose con osteomielitis del ilíaco en el lado izquierdo. Además, se sobreinfectó por *C. Albicans*. Se mantuvieron los antibióticos hasta que desapareció la fiebre y se drenaron los abscesos; el antimicótico lo ha tomado durante 4 meses y el tratamiento tuberculostático lo hará durante 9 meses. La enferma evoluciona bien hasta el momento, sin reaparición del cuadro febril. Fue vista durante el ingreso por Psiquiatría, estando actualmente con tratamiento antidepressivo.

Juicio clínico

-Absceso de músculo ilíaco bilateral por *S. Epidermidis*, complicado con osteomielitis del hueso ilíaco izquierdo.

-Sobreinfección por *Cándida Albicans*.

-Infección tuberculosa, sin enfermedad demostrada (quizás no descartable).

Caso clínico número 8:

«ARTERITIS DE LA TEMPORAL ASOCIADA A DERRAME PERICÁRDICO».

Autores: J. R. Luchini Leiva, L. Bueno Ortiz, J. Maldonado Taillefer, A. González Pérez, R. González Sánchez, A. Villar Ráez, A. Cantero Valenzuela.

Hospital San Juan de la Cruz. Úbeda (Jaén).

Nuestro caso, un hombre de 67 años, acudió a urgencias aquejado de cefalea de predominio frontal, pulsátil, que no remitía con analgésicos habituales, persistente desde hacía unos 15 días y que se acompañaba de fiebre vespertina, llegando a termometrarse en 39,7°C. No refería otra sintomatología acompañante (no náuseas ni vómitos, no mareos...). Se trataba de un hombre bajo, algo obeso, que presentaba buen aspecto

general y que interrogado no refería alergias, ni HTA, ni DB; tampoco fumaba, aunque sí bebía ocasionalmente además; se trataba de un roncador habitual sin hipersomnia diurna.

Se realizó una exploración general viéndose tolerancia al decúbito sin ingurgitación yugular, arterias temporales con latido simétrico, no se apreciaron alteraciones neurológicas, ni abdominales, ni en extremidades, la auscultación respiratoria era normal y en la cardíaca se evidenció lo que parecía un roce pericárdico. Se le realizó un EKG que mostraba ritmo sinusal a 75 lpm, con un bloqueo de rama derecha y una T aplanada anterior. Las analíticas realizadas en el servicio de urgencias permitían destacar: Leu 9.2 Neu 70.3 Hcto 33.8 Hb 12.9 Vcm 96.6 HCM 32.2 Pla_q 454 Mono 11.4, IP 64.5, APTT23.1 Fibrinógeno 911. Orina normal. La Rx de senos paranasales no presentaba alteraciones y las torácicas mostraban una cardiomegalia con un índice cardioráquico de 60% y signos de ocultamiento biliar, asimismo en la de decúbito lateral se apreciaba líquido libre en pleura de 2 cm en lado derecho y 1 cm en izquierdo. Tras estos hallazgos se procedió a realizarle un ecocardiograma que mostró un derrame pericárdico moderado con importante depósito de fibrina en la pared libre de VD y VI que se acompañaba de ligero colapso de AI, asimismo existía una ligera dilatación de las cavidades derechas y de la raíz aórtica siendo el VI de diámetro y función normal. Nuestro paciente, ya en la planta, seguía presentando episodios febriles (y de sudoración) así como cefalea persistente pese al tratamiento con antipiréticos (AAS) y metamisol magnésico. Mantenía tensiones y diuresis normales. Las analíticas realizadas mostraron una VSG de 117, PCR 11.56, un descenso en el Hcto y Hb (32 y 11, respectivamente), y un proteinograma con una albúmina descendida (2.5g/dl), y una globulina alfa aumentada (Ig/dl); además el complemento C³ estaba aumentado (215 mg/dl), y la IgA aumentada a 453; el resto

incluyendo hormonas tiroideas, antígenos prostáticos, anticuerpos antinucleares, factor reumatoide y marcadores tumorales normales. Cultivos de exudados respiratorios y baciloscopias, así como Mantoux fueron realizados, siendo negativos. Coincidiendo con los picos febriles se sacaron hemocultivos siendo negativos, así como las serologías infecciosas (micoplasma, virus coxiel...). Se había introducido en el tratamiento la cefuroxima sin que se presenciara mejoría alguna. Clínicamente nuestro caso, seguía con cefalea pulsátil, palpándose ya unas temporales mas ingurgitadas por lo que con la sospecha de Arteritis de Horton se programó la biopsia de aquellas y se comenzó con metilprednisona a una dosis de 40 mg cada 12 horas i.v (1 mg/Kg de peso). Se realizo un TAC torácico en el que no se apreciaron lesiones parenquimatosas ni mediastínicas; se informó de la presencia de derrame pleural posterior bilateral y engrosamiento del pericardio con una lámina de líquido de alta densidad de 2 cm de grosor.

La mejoría tras 2 dosis de corticoides fue espectacular, mejorando la cefalea y desapareciendo la fiebre. La biopsia no evidenció signos inflamatorios ni células gigantes. Tras 5 días se pasó a corticoides orales, en todo ese tiempo no había aparecido fiebre, la cefalea había remitido. Un nuevo con-

trol radiológico y ecográfico mostró que el derrame había disminuido, se realizó una toracocentesis pero se obtuvo muy escasa cantidad de líquido amarillento, el cual no se pudo analizar. Dada la mejoría tanto analítica, eco y radiográfica como clínica, se decidió darle de alta con tratamiento corticoideo. En controles posteriores se confirmó la disminución del derrame, así como el estado asintomático de nuestro paciente. La utilidad de la biopsia de la arteria temporal está discutida. Según las series, su sensibilidad varía desde un 10-31%, aunque algún autor lo estima en un 87%. En nuestro caso, por lo tanto, se valoraron más la sospecha clínica y la rápida evolución hacia la mejoría, que la negatividad de la biopsia.

La pericardiocentesis, dada la buena situación clínica del paciente, no se planteó por los riesgos que conllevaba. La arteritis de la temporal es una vasculitis de afectación sistémica, por lo que su manifestación como derrame pericárdico o pleural no debe sorprender pese a los pocos casos referidos en la bibliografía (escasamente unos catorce, y en ningún caso conjuntamente), y debería tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de aquéllos. ◀

José María Garijo Forcada
