

## CASO CLÍNICO

### “ Mujer con síndrome febril , poliartralgias, panuveitis y fenómenos trombóticos

“

Paciente mujer de 47 años, sin alergias medicamentosas conocidas Independiente, vive con su familia en domicilio (esposo e hijos).  
Ocupación: limpieza en colegios. Antes trabajaba de administrativa.  
Epidemiológicos: no animales domésticos. No viajes recientes ni contacto con TBC  
Hábitos tóxicos: extabaquismo de 20 años de evolución

## ANTECEDENTES PERSONALES

HTA controlada en tratamiento con bisoprolol 5 mg/d  
Miocardiopatía hipertrófica obstructiva severa , diagnosticada a raíz de estudio de HTA , controlada por cardiólogo de zona . última Ecocardiografía 2011 : HVI severa (septum 29 mm) y gradiente severo, FEVI: 65 % .  
Ojo izquierdo ambliope con miopía magna congénita y maculopatía miópica con baja agudeza visual

## INGRESO 23/10/12 al 30/10/12 :

Ingresa en el Servicio de Medicina Interna con una sintomatología de 2 meses de evolución de astenia , hiporexia y pérdida ponderal cuantificada de 2 kg, asociándose, 1 mes después, fiebre continua, termometrada de hasta 38,5°C, diaria, sin predominio circadiano y acompañada de tirtonas. Concomitantemente artralgias inflamatorias de carácter ascendente, inicialmente en ambos tobillos y luego a nivel de rodilla derecha, que se autolimitaron en 5 días para luego localizarse en cadera izquierda, hombro y muñeca izquierda. Una semana antes del ingreso aparecen múltiples lesiones cutáneas eritematosas generalizadas, en tórax y extremidades que se exarcebaban durante los picos febriles. A nivel de extremidades aparecen lesiones puntiformes.

## EXPLORACIÓN FÍSICA

Buen estado general, febril: 37,6, eupneica, hemodinámicamente estable. Adenopatía submandibular derecha palpable  
Neurológicamente consciente y orientada sin déficits o focalidades, con Glasgow 15 puntos.  
Exploración abdominal normal.  
PIEL: exantema generalizado, en tórax y extremidades que respeta cara, abdomen, y zona genital, asociado a lesiones purpúricas escasamente palpables localizadas en ambos pies , plantas de los pies y tobillos. No lesiones sugestivas de embolismos sépticos .  
CV: Ruidos cardíacos rítmicos. Soplo sistólico auscultable en focos de la base, no irradia a carótidas, que se incrementa con maniobra de Valsalva. No galope. No dolor torácico. Pulsos distales presentes y simétricos.  
Locomotor: anodino

- ANALÍTICA INGRESO: : Htías 2900000/ul; Hb 6,6 g/dl; Hto 20,8%; VCM 71,7 fl; HCM 22,8 pg; Leucos 17300/ul (88,4% N; 7,5% L); Plaquetas 309000/ul; Retis 46,1/ul; VSG 34 mm/h; HbRet 22 pg; Morfol sp: eritrocitos con anisocitosis, hipocromía y policromasia; TP 70% (INR 1,27); sideremia 8 mcg/ml; ferritina 160 ng/ml, VitB12 433 pg/ml, ácido fólico 5.4 ng/ml. Glc 120 mg/dl; Urea 24 mg/dl; Creat 0,66 mg/dl; FG estimado > 60 ml/min; Ác. úrico 7 mg/dl; Na+ 140 mmol/l; K+ 4,4 mmol/l; LDH 274 UI/l; Bilirrubina total 0,54 mg/dl; AST 16 UI/l; ALT 11 UI/l; GGT 84 UI/l; FA 172 UI/l; Albúmina 3,1 g/dl; HDL-colesterol 22 mg/dl; PCR 11,60 mg/dl. TSH 1.04 mU/ml, Proteinograma con desplazamiento electroforético normal. Inmunología: FR 8.9 U/ml, HLAB27 negativo. ANA, Anti CCP, ANCA negativos  
Serologías: HBsAg neg; HBcAc IgM 0,080; HVC Ac neg.(negativo para hepatitis).VIH, T. Gondii , CMV, herpes( hsv1, hsv6 ), EBVA , T. Pallidum : negativas  
- Hemocultivos bacterianos (2): negativos.  
- Urinoanálisis y coprocultivos: negativos.  
- Rx TÓRAX: Cardiomegalia. No condensaciones parenquimatosas pulmonares .  
- TAC TORÁCICO: Adenopatías paratraqueales bilaterales. Aumento de grosor de las paredes del ventrículo izquierdo y del septo IV (con estenosis del tracto de salida) , en relación a miocardiopatía hipertrofica severa ya conocida.  
- TAC ABDOMINAL: Leve esplenomegalia. Útero miomatoso.  
- BIOPSIA CUTÁNEA (Brazo y pie ): Cambios compatibles con vasculitis leucocitoclástica

EVOLUCIÓN :

Durante el ingreso la paciente se orienta como una probable enfermedad de Still del adulto, iniciándose tratamiento con prednisona a dosis de 60 mg/d con profilaxis de osteoporosis, apreciándose una franca mejoría clínica con práctica desaparición del exantema evanescente cutáneo y de la fiebre, por lo que se decide alta a domicilio con seguimiento ambulatorio.

#### **2º INGRESO: 27/11/12 al 21/12/12 :**

Tras el alta , pocos días después, la paciente inicia disminución brusca de la agudeza visual en el ojo derecho, hiperemia conjuntival unilateral, y epífora; motivo por el cual acudió a Urgencias de Oftalmología de nuestro centro, en donde se orientó como panuveitis unilateral . Durante el ingreso persiste el Síndrome febril.

En la exploración física los hallazgos destacables son los siguientes:

Valoración Oftalmología: OD con ptosis palpebral, inyección conjuntival, y epífora evidente. Tyndall ++++. No hipopion . LIO centrada . FO: No se ven detalles por gran opacidad de medios.

PIEL: lesiones costrosas en labio inferior sugestivas de infección por virus herpes en fase de resolución.

CV: Ruidos cardíacos rítmicos . Persiste soplo sistólico en focos de la base, no irradia a carótidas.

#### **EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS**

ANALÍTICA a destacar :. Hematíes  $2.76 \times 10^6$ /ul. Hemoglobina 6.5 g/dl Hematocrito 21 % .V C M 76.1 fl. Leucocitos  $16.55 \times 10^3$ /ul . Neutrófilos T  $14.49 \times 10^3$  /ul ( % 87,6 ).Linfocitos T  $1.54 \times 10^3$ /ul ( 9,3 % ) . Reticulocitos T :  $65.5$  reticul/mm<sup>3</sup> ( 2,33 % ) . HRET 32.4 pg, Ferritina 343 ng/ml. Haptoglobina 239 mg/dl.

T protrombina : 76. Dímero D : 392. Estudio trombofilia: normal Coombs directo negativo. Beta 2 microglobulina : 2,94. Proteína C reactiva 9,75 mg/dl . VSG 27 mm/hora .Aspirado Médula Osea en el que se diagnostica bloqueo del hierro medular con normalidad en las tres series

Serologías VIH, VDRL, CMV, EB, VHS, VVZ, toxoplasma, parvovirus B19: negativos  
PPD e IGRAs: negativos .

Autoinmunidad : ECA, ANAs, ANCAs, FR, AcCitruinados, HLAB51 : negativos. Ac anticardiolipina (AAC) de 47,64 mg/dl (VN <20 ) AntiB2glicoproteína I Ig G e Ig M y Ac . anticoagulante lúpico negativos

TAC TORÁCICO (03/12/12): sin cambios respecto al estudio previo

TAC ABDOMINAL (03/12/12): Hígado de tamaño, morfología y densidad normal.Vesícula biliar alitiásica. No se observa dilatación de la vía biliar. Aumento de calibre de v. porta con várices en hilio esplénico y esplenomegalia sugestivo de signos de HTP. Nódulo hipodenso en bazo de 8mm sugestivo de quiste. No se observan adenopatías retroperitoneales de tamaño significativos.Destaca imagen de trombo arterial expansiva en rama distal de AMS con repermeabilización distal observando discreto engrosamiento mural de asas de ID en pelvis sin evidencia de signos de isquemia. Mínima ascitis pélvica.

FIBROBRONCOSCOPIA (04/12/12): distribución endobronquial normal con permeabilidad hasta subsegmentarios. Mucosa hipervascularizada a nivel de bronquios lobares de forma bilateral. Escasas secreciones mucosas.

LAVADO BRONCOALVEOLAR (04/12/12): recuento celular: Macrófagos: 88% (hemosiderófagos 4%). Linfocitos: 2%. Neutrófilos: 10% Negativo para células malignas. No se observan hongos, parásitos ni cambios citopáticos que sugieran infección viral en la muestra remitida.

Tinción gram y cultivo broncoaspirado: negativo

Cultivo micobacterias y auramina broncoaspirado: negativo

ANGIORM AORTO-ILÍACA (10/12/12): aorta abdominal y ejes ilíacos de calibre normal y regular, con contornos lisos. No se aprecian dilataciones focales, oclusiones ni irregularidades en las arterias renales, ramas principales del tronco celíaco ni tronco principal de la AMS que sugieran patología multifocal de vaso grueso. Las arterias de mediano y pequeño calibre, incluidas las ramificaciones de la AMS, quedan fuera del límite de resolución de la técnica, y las posibles irregularidades de señal no son valorables.

ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO (14/12/12): miocardiopatía hipertrófica obstructiva. Insuficiencia mitral ligera(SAM: movimiento sistólico anterior ). Insuficiencia aórtica ligera-moderada. Aurícula izquierda dilatada. Derrame pericárdico ligero posterior.No evidencia de vegetaciones .

RMN CRANEAL Y ANGIORM ARTERIAL DE TRONCOS SUPRAAÓRTICOS (17/12/12):

Estudio angiográfico arterial intracraneal sin alteraciones. Algunas lesiones microhemorrágicas crónicas y pequeño restos hemáticos crónicos subaracnoideos en dos

surcos frontales, sugiriendo más la posibilidad de una coagulopatía que un proceso autoinmune.

RMN ÓRBITA (17/12/12): Globos oculares con aumento del diámetro anteroposterior, de aspecto miópico. No identificamos lesiones expansivas intra ni extraconales. Nervios ópticos simétricos. No alteraciones en senos cavernosos.

Eco B ( Oftalmología ): condensaciones vítreas . Retina aplicada.

HUMOR ACUOSO (11/12/12): escasos linfocitos sin atipia citológica. PCR para VHS negativa.

CITOLOGIA LÍQUIDO OCULAR : negativa para células malignas

Se realizó manejo interdisciplinario con la colaboración de los Servicios de Oftalmología y Reumatología

Durante este ingreso se realiza tratamiento con bolus de metilprednisolona y se asocia tratamiento anticoagulante con acenocumarol. La paciente presenta mejoría clínica, manteniéndose en el momento del alta tratamiento anticoagulante y prednisona a dosis de 60 mg/d

### **INGRESO HOSPITALARIO: 02/01/2013 AL 31/01/2013**

Ingreso en Neurología el 2/01/13 por ICTUS en territorio de ACM izquierda por oclusión aguda de la carótida interna izquierda terminal en contexto de hipodescoagulación con sintrom (INR de 1.7). Se realizó trombectomía primaria consiguiendo recanalización completa, con mejoría progresiva de la clínica neurológica hasta su recuperación ad-integrum

Una vez estable a nivel neurológico se acuerda traslado a M. Interna para continuar estudio de enfermedad sistémica. La paciente persiste febril y con clínica de panuveitis.

AG(07/01/13) hemoglobina 9.9 g/dl, hematócrito 29.3 %, VCM 83 fl, HCM 27.6 Pg, Leucocitos 22,680 /UL, Neutro: 20,44( 90%), plaquetas 235,000 /UL, Reticulocitos T 66/mm<sup>2</sup>, VSG 4 mm/h, LDH 393 UL/L, Proteína C reactiva: 5.65, Autoinmunidad : FR, ANA , Ac anti ds DNA , SM, RNP, AMA , y crioaglutininas : negativos .Ac. anticardiolipina Ig G 7.53 GPL, Ac anticardiolipina Ig M 60.62 MPL, antiglicopretina B2 1 Ig G e Ig M < 9,35 , Anticoagulante lúpico positivo. TP 84%, INR 1.12, TP 14.9 S, TTP 29.7 SEG, Fibrinógeno 630 mg/dl, Antitrombina III 82 %, proteína C 104%, PCA 3.25, Homocisteina 15.7 mcmmol/l crioagubulinas : negativas. Alfa fetoproteína, CA 125 , CA19.9 , CA 153 l, CYFRA 21.1, CA 50, CA 72.4 y SCC0: negativos.

TAC CRANEAL (02/01/13): trombosis de porción proximal de la ACM izquierda con repermeabilización distal. Se observan focos hiperdensos izquierdos a nivel de cabeza y cuerpo del núcleo caudado, y los núcleos putamen y globo pálido, así como un realce subcortical giral, que indican una zona isquémica . Otro pequeño foco pseudonodular hiperdenso occipital izquierdo, perteneciente a la arteria cerebral posterior indicativo de isquemia, tras compararse con TAC previos.

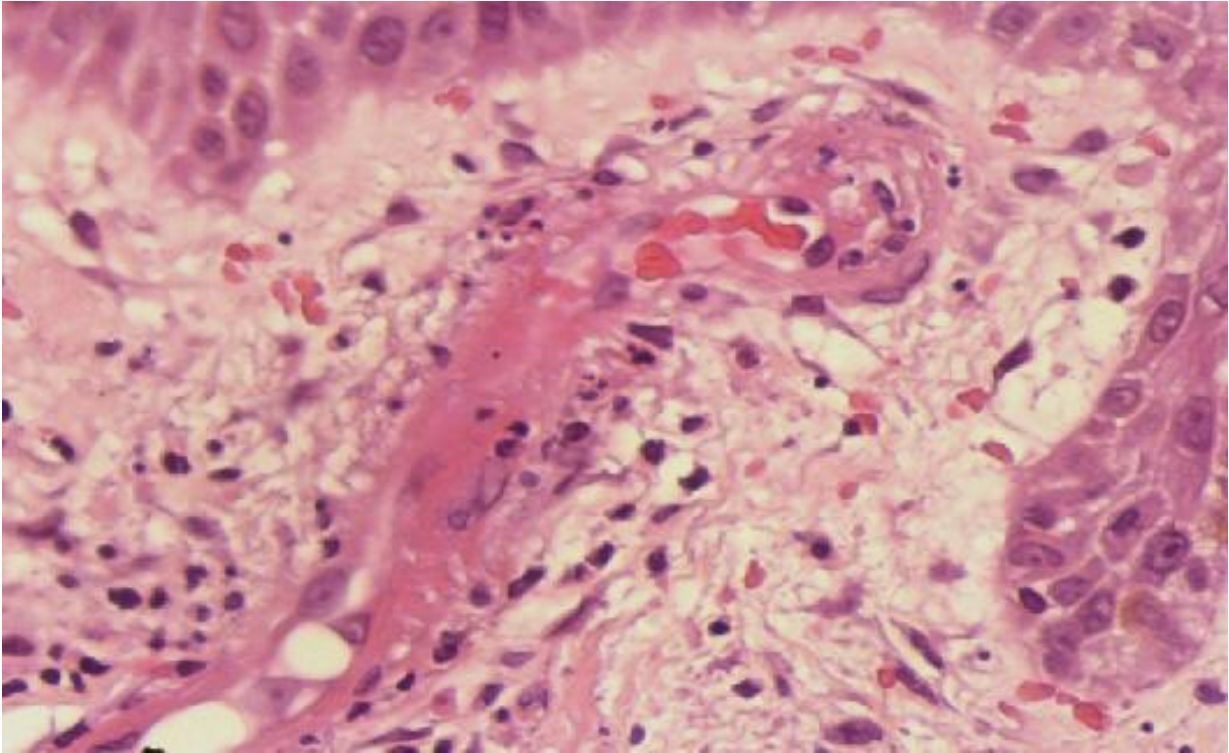
PET-TC (25/01/13): Patrón de miocardiopatía hipertrófica obstructiva. Lesión focal de FDG que coincide con la arteria mesentérica superior y que es atribuible a la trombosis observada en el TC previo. Sin evidencia de depósitos de FDG sugestivos de afectación macroscópica tumoral metabólicamente activa.

Se trata de una paciente en seguimiento por M. Interna por un síndrome febril prolongado de 6 meses de evolución, poliartralgias, episodio de vasculitis leucocitoclastica al inicio del cuadro, panuveitis unilateral OD y fenómenos trombóticos arteriales en el contexto de anticuerpos antifosfolípidos positivos y con mala respuesta clínica

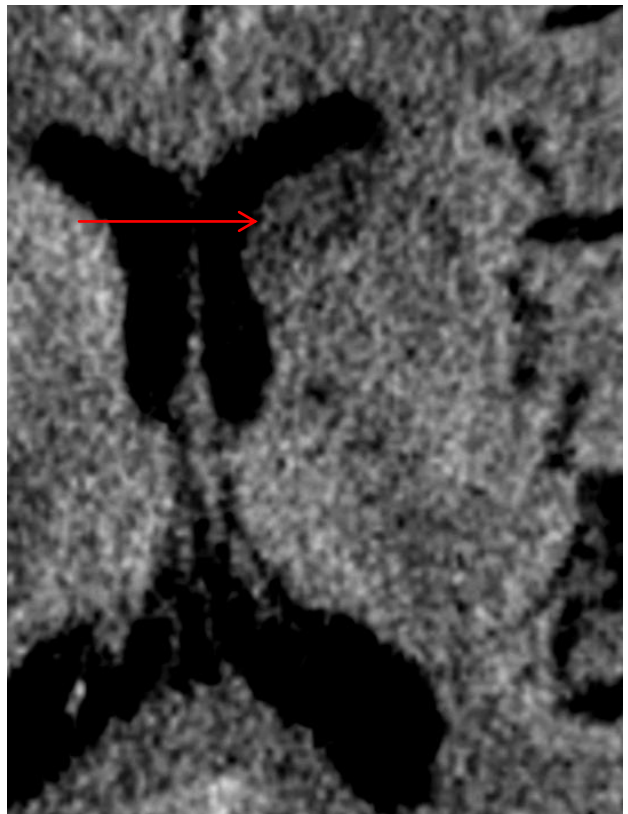
Se solicitan nuevos Hemocultivos seriados. Una nueva exploración complementaria ayudará en el diagnóstico de la paciente.

## **IMÁGENES**

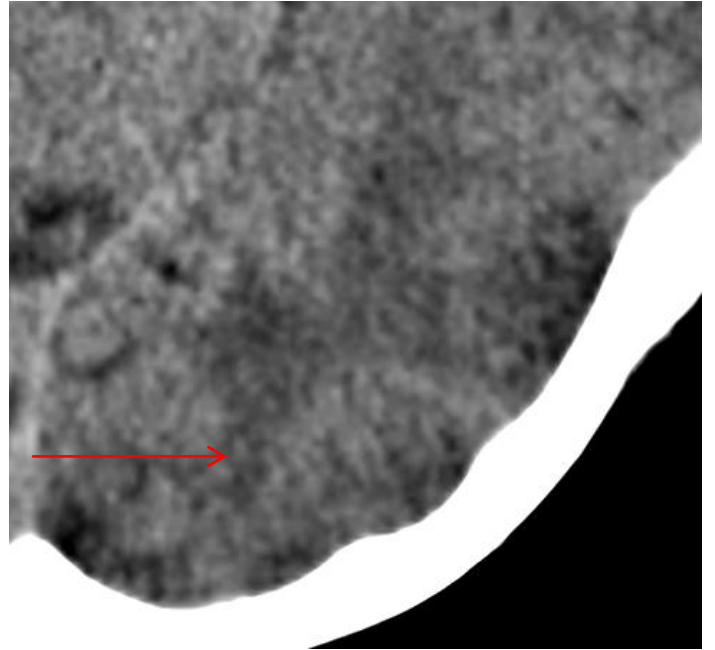
### **1. BIOPSIA CUTÁNEA: VASCULITIS LEUCOCITOCLÁSTICA Biopsia de lesiones cutáneas purpúricas en EEII**



**2- Imagen de infarto agudo/subagudo en cabeza y cuerpo de caudado :**



3-Foco occipital izquierdo sugestivo de infarto subagudo . Flecha roja:



4- Trombo de la AMS en la rama distal :

