

## **Paciente con inmunodeficiencia común variable y artritis**

Mujer de 60 años, raza blanca, nacida en Marruecos, residente en España desde los 11 años, casada, ama de casa. Tres hijos, uno de ellos con déficit de Ig A, un aborto, y ocho hermanos sin antecedentes de interés. No tenía alergias conocidas a medicamentos ni hábitos tóxicos.

### **Antecedentes personales**

-Úlcus péptico duodenal diagnosticado hace 20 años mediante fibrogastroscoopia. *Helicobacter pylori* tratado hace ocho años, actualmente asintomática y sin tratamiento.

-Inmunodeficiencia común variable, diagnosticada hace 18 años a raíz de estudio de síndrome febril prolongado e infecciones respiratorias recurrentes. En el estudio se constató una prueba de la tuberculina positiva y una tinción de Ziehl-Neelsen y cultivo en Löwestein negativos. La radiografía de tórax y la ecografía de abdomen fueron normales. La dosificación de IgG fue de 396 mg/dL (N: 700-1.400), Ig A 25 mg/dL (N: 70-400) e Ig M 19 mg/dL (N: 40-230). Hace 13 años inició tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas en pauta mensual.

-Asma bronquial diagnosticada hace 5 años.

### **Enfermedad actual**

Cinco años antes, en el contexto de una infección respiratoria de evolución tórpida, se realizó una tomografía axial computarizada de tórax y abdomen en la que se evidenció adenopatías retropectorales, axilares bilaterales, paraórticas, paratraqueales derechas e hiliares, así como retroperitoneales paraórticas izquierdas, en la cadena iliaca interna e inguinales bilaterales, además de un patrón micronodular pulmonar de predominio de lóbulos superiores y nódulos pulmonares bilaterales (tres en el lóbulo superior derecho, dos en el medio y otros dos en el inferior izquierdo), quistes hepáticos simples, esplenomegalia homogénea y aumento de la arteria esplénica (figura 1A y B).

Paralelamente, fue derivada a Reumatología por mialgias de seis meses de evolución, así como dolor y tumefacción en ambas rodillas de predominio en la derecha. No refería dolor en otras articulaciones, ni lesiones cutáneo-mucosas pero sí una xerostomía en el curso del último año.

La exploración física puso de manifiesto la artritis de ambas rodillas y un dolor a la presión de los grupos musculares de ambos brazos con balance muscular conservado. El resto de exploración articular así como de sistemas fue normal. Se practicó una artrocentesis de rodilla en la que se obtuvo 15 cc de líquido articular amarillo citrino. El recuento fue de 3.100 leucocitos/mm<sup>3</sup> (polimorfonucleares 22%, linfocitos 68%, monocitos 10%), glucosa 113 mg/dL, proteínas 30,9 g/L. Cultivo bacteriológico y de micobacterias negativos y ausencia de cristales. Test de Schirmer: OD 3mm, OI 5mm.

Pruebas de laboratorio: Hemograma anodino (leucocitos  $5,9 \times 10^9$  y fórmula normal), Hb 13,4 gr/dL, plaquetas  $143 \times 10^9$ , VSG 5 mm/h. Proteína C reactiva 2,83 mg/L, creatinina 1 mg/dL, bilirrubina 1,28 mg/dL, transaminasas, GGT, CK y LDH normales. Proteínas 62,3 g/L con proteinograma normal. Serología brucelar, parvovirus B-19, hepatitis B y C negativas. En las pruebas inmunológicas: ANA, ANCA, factor reumatoide y antipéptidos citrulinados negativos, complemento normal y HLA-B-27 negativo. En las radiografías de rodillas no se evidenciaron alteraciones (figura 2 A, B y C).

La paciente persistió con artritis de ambas rodillas, de predominio en la derecha. Se le practicaron tres estudios de líquido articular que evidenciaron celularidad y bioquímica

similares al primero, con cultivos para bacterias, micobacterias y hongos negativos y sin evidencia de cristales. Mejoró durante tres meses tras una inyección intrarticular de glucocorticoides.

### **Evolución**

Cinco meses después se practicó una ecografía y en la rodilla derecha se evidenció una sinovitis proliferativa en el receso subcuadricipital, con *pannus* sinovial en forma de mamelones, señal Doppler ++, derrame moderado y un quiste de Baker que comunicaba con la cavidad articular, de aspecto polilobulado, de 2,6 x 1,5 cm. La rodilla izquierda fue normal. Posteriormente se practicó una RM en la que se evidenció una sinovitis inespecífica con proliferación de la grasa subsinovial, degeneración y ruptura del menisco externo y signos de parameniscitis en la derecha. En rodilla izquierda se observó un leve engrosamiento de la sinovial compatible con sinovitis inespecífica y ausencia de derrame articular (figuras 3 y 4).

En los siguientes seis meses persistió el dolor de ritmo inflamatorio y la tumefacción de ambas rodillas, de predominio en la derecha y se añadió una pérdida ponderal de 10 Kg con astenia. No existía clínica de infección intercurrente, fiebre ni otras manifestaciones. Al examen físico se observó buen estado general, sin lesiones cutáneas ni mucosas, sin edemas, con presencia de adenopatías axilares pequeñas bilaterales, no dolorosas ni adheridas a planos profundos. Las exploraciones cardíaca, pulmonar y abdominal fueron normales. En la exploración articular se apreciaba engrosamiento de ambas rodillas pero sin derrame. Una nueva tomografía axial computarizada de tórax y abdomen no evidenció cambios significativos respecto de la practicada cinco meses antes (figura 5 A, B y C).

En las pruebas de laboratorio, el hemograma y estudio de la coagulación fueron normales, así como la bioquímica plasmática, el proteinograma, los reactantes de fase aguda, el urianálisis y el sedimento urinario y los marcadores tumorales. B2 microglobulina 3,7mg/L. LDH 442 U/L (VN 135 – 214). La serología para VIH, treponémica y Paul-Bunnell fue también negativa. La enzima convertidora de la angiotensina 80 U/L (N: 8-52). Las pruebas de autoinmunidad así como los hemocultivos fueron negativos.

Se le realizó una punción aspirativa y posteriormente una biopsia de una adenopatía inguinal, ambas guiadas por ecografía, cuyo estudio citológico e histológico fueron informados como linfadenitis reactiva inespecífica. Además se realizó una ecobroncoscopia con BAS, BAL y una punción aspirativa de un ganglio paratraqueal derecho sin evidenciar células neoplásicas ni micobacterias.

Finalmente se realizó una prueba que resultó diagnóstica.