

Caso Sociedad Catalana de Reumatología

Motivo de consulta

Niña de 11 años de edad que consulta a Urgencias del Hospital Vall d'Hebron por dolor abdominal.

Antecedentes

- Natural de Ecuador, residente en Catalunya desde hace 4 años. No ha realizado viajes recientes.
- Calendario vacunal actualizado.
- No alergias medicamentosas conocidas.

Antecedentes médicos:

1.-Pubertad precoz tratada con GnRH durante dos años.

2.-Púrpura trombocitopénica idiopática y anemia ferropénica diagnosticada dos meses antes a la consulta a Urgencias, que precisó ingreso en planta de Hematología Pediátrica y que cursó con petequias en extremidades inferiores y gingivorragia. La cifra inicial de plaquetas fue de 5.300, y la anemia con Hb de 7.4 g/dL, Hto de 22%, VCM de 74.6 fL.

Durante el ingreso se realizaron las siguientes pruebas complementarias:
-Estudio de anemias: ferritina 150 ng/mL, transferrina 179 mg/dL, hierro 9 mg/dL, saturación de transferrina del 5%.

-Extensión en sangre periférica: no se observan blastos. Hematíes hipocrómicos y de pequeño tamaño, plaquetas normales escasas. Serie blanca normal.

-Inmunofenotipo en MO: se identifican un 10% de linfocitos, 6.3% de monocitos, 1% de células plasmáticas y un 78% de células de la serie granulocítica en diferentes estadios madurativos, megacariocitos en número normal.

-Serologías: VHB, VHC, VHA, VIH 1-2, CMV, EBV, Herpes virus 6, Leishmania infantum, Parvovirus B-19, Rubeola, Toxoplasma gondii, Varicela zoster, Herpes virus 2, HTLV I-II, todo negativo.

-PCR en sangre de VEB, CMV, Adenovirus, Parvovirus B-19, VHH 6, todo negativo.

-Estudio de autoinmunidad: ANA 1/640 patrón moteado, anti-músculo liso negativo, anti-Ro negativo, anti-La negativo, anti-cardiolipina IgM e IgG negativo. IgA anti-transglutaminasa y As anti- endomisio negativo.

-Grupo sanguíneo y Rh: 0+. Coombs negativo.

-Ecografía abdominal: normal.

-Sangre oculta en heces: positiva en alguna determinación de forma intermitente.

Se realizó tratamiento con infusión de gammaglobulinas sin presentar respuesta y posteriormente con metilprednisolona endovenosa a dosis de 3mg/kg/día durante 7 días con recuperación de la cifra de plaquetas a 72.000.

Durante el ingreso presentó dolor abdominal y detección de sangre oculta en heces positiva en alguna determinación, por lo que se realizó ecografía abdominal que fue normal y se atribuyó a gastritis por corticoides.

Fue dada de alta bajo tratamiento con hierro oral (Tardyferon 80mg/día) e IBP (Omeprazol 20 mg/día) y seguimiento en consultas externas de Hematología y Gastroenterología Pediátrica.

Enfermedad actual

La paciente consultó a su Hospital de zona por dolor abdominal de 6 días de evolución acompañado de vómitos biliosos (5-10 al día), deposiciones oscuras de consistencia normal con test de sangre oculta en heces positiva en las últimas 48 horas. Previo al traslado al Hospital Vall d'Hebron se realizaron las siguientes exploraciones complementarias en el Hospital de Figueras:

-Ecografía abdominal: imagen de líquido libre, franca hipomovilidad intestinal y paredes intestinales engrosadas en hemiabdomen. Resto de la exploración dentro de la normalidad.

-TC abdominal: Cambios inflamatorios parietales difusos que afectan a la cámara gástrica, marco duodenal e intestino delgado. Líquido libre intraabdominal perihepático, perivesicular, periesplénico, interasas, en goteras parieto-cólicas, en pelvis y sus recesos. Mesenteritis global; adenopatías mesentéricas visibles en mesogastrio/flanco izquierdo. Quiste anexial izquierdo de 26.55 mm.

Exploración física a su llegada al Hospital Vall d'Hebron:

TA: 120/87 mmHg FC: 80 lpm T: 36°C Sat: 99% aa

Regular estado general. Activa y reactiva. Normohidratada y normocoloreada. Aspecto de dolor. Pulsos fuertes, presentes y simétricos. Buena perfusión periférica. ACR: buena entrada de aire bilateral. Tonos rítmicos sin soplos. ABD: Abdomen blando y depresible, doloroso a la palpación de hemiabdomen superior, flanco derecho y ambas fosas ilíacas de predominio derecho. Blumberg positivo.

Debido a los hallazgos del TC abdominal realizado en su hospital de zona y la afectación abdominal, a su llegada se realizó laparoscopia exploratoria con obtención de 700 cc de líquido intraabdominal objetivándose ileon con pared edematosa y apéndice normal.

Con el diagnóstico de presunción de peritonitis primaria, se mantuvo a la paciente bajo dieta absoluta, SNG, y tratamiento antibiótico empírico con amoxicilina-clavulánico endovenoso, ingresando en planta para estudio.

Exploraciones complementarias:

-Estudio del líquido peritoneal: cultivo aerobio y anaerobio negativo. Tinción de gram negativa. Células 600, PMN 24%, glucosa 121 mg/dL, proteínas 5.4d/dL, amilasa pancreática 41.4 UI/L, LDH 1496 UI/L.

-Analítica general (1r día de ingreso): Hematíes $4.1 \times 10^{12}/L$ (3.9-4.9), Hemoglobina 11.1 g/dL (11.8-14.7), Hemtaocrito 32.8 % (35.9-44.1), VCM 80.1 fL (82.1-96.2), leucocitos $9.1 \times 10^9/L$ (4.1-9.9), Neutrófilos 69.4 % (40-80), Linfocitos 18.4 % (20-50), Monocitos 11.3% (2.5-16), Eosinófilos 0.6% (0.5-11), plaquetas $284.5 \times 10^9/L$ (147-386), Glucosa 101 mg/dL (71-110), Urea 18 mg/dL (16-47), Creatinina 0.62 mg/dL (0.26-0.77), Bilirubina directa < 0.1 mg/dL (0.10-0.48), Albúmina 2.74 g/dL (3.4-4.8), PCR 2.21 mg/dL (<0.5), sodio 137.0 mmol/L, potasio 3.35 mmol/L, Cloruro 106 mmol/L. Calcio 7.2 mg/dL, AST 23 UI/L, ALT 13 UI/L, LDH 513 UI/L (190-330), alfa-amilasa pancreática 62 UI/L (8-53), VSG 58 mm/1h (<20).

-Inmunoglobulinas (1r día de ingreso): IgG 1176, IgA 132, IgM 94, IgG1 840, IgG2 315, IgG3 105, IgG4 24.

-Orina (1r día de ingreso): creatinina 65mg/dL, proteína 31 mg/dL, sodio <10, potasio 15.19, cloro <10, osmolaridad 352 mOsm/Kg (500-800).

-ColangioRMN (3r día de ingreso): ligera distensión de asas de intestino delgado con leve engrosamiento mural. En T2 se observa una marcada hiperintensidad en la pared de las asas intestinales lo que sugiere edema mucoso. Vía biliar e hígado sin alteraciones. Páncreas de intensidad de señal normal. Conclusión: afectación gástrica e intestinal difusa con engrosamiento mucoso compatible con enteritis.

-FGS (7º día de ingreso): esófago con áreas inflamatorias parcheadas. Estómago con aspecto atrófico de la mucosa con áreas de lesión distribuida por la totalidad de la cavidad gástrica de tipo erosivo sin aparente estructura ulcerosa. Duodeno con áreas blanquecinas e inflamatorias.

-Anatomía patológica de la FGS:

a. Estómago: leve expansión a expensas de celularidad inflamatoria crónica (linfocitos y células plasmáticas). Existe linfocitosis intraepitelial de células CD3, CD8 positivas. No se observa componente inflamatorio agudo ni tampoco bacilos de helicobacter.

b. Duodeno: mucosa duodenal que muestra ensanchamiento de las vellosidades con infiltrado inflamatorio moderado linfoplasmocitario que también contiene eosinófilos.

Conclusión: gastritis crónica con patrón de gastritis linfocítica. Duodenitis crónica con patrón de duodenitis linfocítica (tipo I de la clasificación de MARSH).

Al 8º día de ingreso aparecieron una lesiones anulares eritematodescamativas de 3-5 mm 3-5 mm de diámetro en la zona esternal y eritema doloroso en zonas tenares e hipotenares de ambas manos valoradas por Dermatología y realizándose punch-biopsia.

-Biopsia de región tenar izquierda: Epidermis y dermis sin alteraciones histológicas significativas. No se observan cambios de dermatitis de interfase. Tampoco se observa componente inflamatorio dérmico ni depósitos de mucina intersticial. Ausencia de eosinófilos.

La paciente permaneció sintomática pese al tratamiento médico, presentando retenciones biliosas sin poder iniciar dieta oral, precisando de nutrición parenteral y objetivándose elevación progresiva de amilasa pancreática y lipasa hasta valores de 400UI/L, se realizó colangioRMN por sospecha de pancreatitis.

-ColangioRMN (12º día de ingreso): Respecto al estudio previo destaca un ligero aumento de tamaño difuso de la glándula pancreática, sin dilatación del conducto de Wirsung, hallazgo compatible con la sospecha clínica de pancreatitis aguda en grado leve-moderado (corresponde a Grado B en la clasificación de Balthazar). No hay líquido libre ni colecciones peripancreáticas. Sin otros signos de complicación. Mejoría de la distensión intestinal. Hallazgos compatibles con pancreatitis aguda.

Con esta evolución y estas alteraciones, se solicitó una prueba de screening de laboratorio que dio el diagnóstico...