

CASO CLÍNICO DE LA SOCIEDAD CATALANA DE REUMATOLOGÍA
3 DE FEBRERO 2017

Paciente de 15 años que ingresa por hemoptisis.

El paciente no presenta antecedentes familiares de interés. No tiene alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Calendario vacunal al día. Practica halterofilia. Sauna una vez a la semana. Como único antecedente patológico de interés destacan episodios de amigdalitis de repetición en la infancia.

La clínica del paciente se inicia dos meses antes de la consulta actual, en forma de tos seca en relación al esfuerzo sin disnea. Un mes después presenta un episodio único de hemoptisis de unos 100cc tras realizar deporte. Consulta en su CAP iniciándose codeína/8h. Se realiza una radiografía de tórax que no muestra alteraciones relevantes y se realiza una prueba de tuberculina que resulta negativa.

Tras permanecer asintomático durante las semanas siguientes, siete días antes de ser trasladado a nuestro hospital, ingresa en su hospital de referencia por una nueva hemoptisis de unos 50-100 cc. Durante el ingreso presenta un único esputo con restos hemáticos antiguos. No fiebre, dolor torácico, disnea, sibilancias, edemas, ortopnea ni otra sintomatología asociada. Dentro de las exploraciones complementarias realizadas inicialmente destacan:

- **Analítica general:** Hb 12.7g/dL (13.1-16.3), Hto 41% (38.7-48.6), Leucocitos $6.31 \times 10^9/L$ (4.9-9.3); Neutrófilos 57.6% (40-80), Linfocitos 25.5% (20-50), Monocitos 7% (2.5-16), Eosinófilos 0% (0-2.1), Plaquetas $293 \times 10^9/L$ (147-386), Tiempo de protrombina (ratio) 1.34 (0.6-1.2), Tiempo de protrombina 66% (70-120), INR 1.35 (0.6-1.2), TTPAr 1.2 (0.8-1.3), TTPA(s) 37 segundos (24-39), Fib 1.2g/dL (2.76-4.71), Dímero D 678 (0-230), VSG 32mm/h (0-15), Gluc 78mg/dL (78/114), Urea 32mg/dL (21-52), Creat 0.75 mg/dL (0.67-1.17), Urato 5.1 mg/dL (3.5-7.2), Bilirubina 0.28 mg/dL (0.29-1.02), Sodio 136.5 mmol/L (136.5 - 145), Potasio 4.31 mmol/L (3.5-5.1), Calcio 9.2 mg/dL (8.8-10.2), Aspartato-aminotransferasa 23 UI/L (12-40), Alanina-aminotransferasa 35 UI/L (8-44), Fosfatasa alcalina 157 UI/L Gamma-glutamilttransferasa 22 UI/L, Colesterol 139 mg/dL (132-220), Triglicéridos 92 mg/dL (43-200), Proteína 7.8 g/dL (6.67-8.13), Albúmina 4.5 g/dL (3.4-4.8), PCR 4.82 mg/dL (0.1-0.5)
- **Radiografía de tórax:** aumento de la trama bibasal, hilios prominentes.
- **Espirometría:** FVC 3.81 (77%), FEV1 3.20 (78%), FEV1/FVC 86%, FEF25%-75% 82 % PBD no significativa.
- **ECG:** ritmo sinusal a 70lpm, eje a 30º, QRS estrecho, ondas T negativas en V1 AVR, no alteraciones en la repolarización.
- **TAC torax:** pequeños infiltrados alveolares (probable hemorragia alveolar) a nivel del lóbulo inferior derecho (posterobasal), en el lóbulo inferior izquierdo (segmento anterobasal) y lóbulo superior derecho (segmento posterior). Adyacente al infiltrado del lóbulo inferior izquierdo se identifica arteria segmentaria aumentada de calibre. En llingula se observa estructura vascular que llega anormalmente a la periferia del pulmón. Aumento

del calibre de las arterias lobares y segmentarias de lóbulos inferiores. Restos tímicos retroesternales. Tronco de la arteria pulmonar de calibre ligeramente aumentado (24mm aprox.) en relación al calibre de la aorta ascendente.

- **Broncoscopia:** Restos hemáticos supraglóticos; restos hemáticos escasos que parecen provenir del LII, (variante con segmento 7), sin evidenciarse sangrado activo. Mucosa levemente eritematosa, con secreciones mucoides. LBA con 150 ml de suero fisiológico en LII, recuperando 75 ml de líquido levemente hemático.
- **Lavado broncoalveolar:** tinción Ziehl-Neelsen negativo, PCR M tuberculosis y virus negativos. Cultivos bacterianos negativos. No se observan células malignas (se incluyen resultados obtenidos con posterioridad).

Finalmente se decide traslado a centro terciario, ingresando en la UCI de nuestro hospital un 17 de diciembre. El paciente permanece estable en todo momento, afebril, sin nuevos episodios de hemoptisis.

Exploración física a su llegada: SatO₂(aa) 98%. FR 16rpm. TA 116/62, FC 64lpm. Peso 63.5kg. Buen estado general. Normohidratado. No lesiones cutáneas ni en mucosas. No petequias ni edemas. Orofaringe no hiperémica. No hipertrofia amigdalar ni exudados. Aparato respiratorio: buena entrada de aire bilateral, sin signos de distrés ni ruidos sobreañadidos; no crepitantes. Aparato cardiocirculatorio: tonos rítmicos, sin soplos, con pulsos periféricos presentes y simétricos. Perfusión distal conservada. Abdomen: blando, no doloroso, sin masas ni megalias. Peristaltismo conservado. Neurológico: No meningismo ni focalidad neurológica. Consciente y orientado. No irritable ni somnoliento.

Se completa el estudio con las siguientes exploraciones complementarias:

- **AngioTC torácico (17/12):** Zonas de vidrio deslustrado en LID, LSD, y LII en probable relación a restos hemáticos alveolares. Dilataciones de arterias segmentarias de la arteria lobar inferior izquierda, arteria lobar inferior derecha y de la língula compatible con aneurismas que presentan defecto de repleción distal y en su interior compatible con TEP. Defectos de repleción en una rama segmentaria de la arteria pulmonar lobar inferior derecha, compatible con TEP. Imagen sugestiva de trombo en ventriculo derecho. Pequeñas lesiones perivasculares hiliares izquierdas de 13x21mm, adjacente a bronquio lobar inferior derecho y cisura mayor ipsilateral de 11x11mm, subcarinal de 27x11mm. Marco óseo sin hallazgos remarcables. Conclusión: Hallazgos compatibles con TEP. Imagen sugestiva de trombo en ventriculo derecho. Aneurismas arteriales asociado a tejido inflamatorio
- **Ecocardiografía (17/12):** Ventriculo izquierdo no dilatado ni hipertrófico con función contractil global y segmentaria normales. Válvula mitral, aórtica, pulmonar, tricúspide normofuncionantes. Ventriculo derecho no dilatado y normocontractil sin aneurismas. Hipertrabeculación con banda moderadora en ápex que en Angio-TAC sugerian descartar trombo. La imagen visualizada es sugestiva de trabeculación y de papilares más desarrollados de la tricúspide que están insertados en el ápex. Se administra contraste Ultrasonográfico Sonovue y se ven microburbujas en su interior de la zona dudosa, lo que refuerza más la posibilidad que se trate de ápex trabeculado y no de trombo.

- **RNM craneal (19/12):** Lesión de aspecto gliótico-desmielinizante mesial temporal izquierda sin signos de actividad y con atrofia de la porción medial lobar temporal ipsilateral. No se objetivan dilataciones aneurismáticas ni imágenes compatibles con trombosis venosa o arterial.
- **RNM cardiaca y torácica (23/12):** Estudio morfológico que demuestra cuatro cámaras cardíacas de morfología y correlación anatómica normal destacando un miocardio trabeculado en ambos ventrículos aunque no cumple criterios de miocardiopatía no compactada, con un índice entre miocardio trabeculado y normal de 1.4. Confirmamos un pequeño defecto en ventrículo derecho, adyacente a banda moderadora y que muestra un característico realce periférico en fase tardía, compatible con trombo crónico intraventricular. El estudio angiográfico multifase permite valorar circulación pulmonar y sistémica a ambos pulmones con hallazgos parecidos a los del estudio de TC realizado en otro centro. En las fase pulmonar destaca el aneurisma de una rama segmentaria de las arterias pulmonares del LII i otro en LID. Destacan también áreas hipoperfundidas en ambas bases pulmonares en el contexto de TEP ya conocido. Destaca también dilatación aneurismática sacular de dos de las intercostales izquierdas bajas. No observo otras dilataciones aneurismáticas evidentes
- **Analítica general (durante el ingreso):** Hb 12.1 g/dL (13.1-16.3), Hto 37.3 % (38.7-48.6), VCM 70.5 (84.1-95.4); Leucocitos 8.93 x10E9/L (4.9-9.3); Neutrófilos 77.3 % (40-80), Linfocitos 16 % (20-50), Monocitos 6.5 % (2.5-16), Eosinófilos 0 % (0-2.1), Plaquetas 334 x10E9/L (147-386), VSG 108 mm/h (0-15), Gluc 116 mg/dL (78/114), Urea 38 mg/dL (21-52), Creat 0.66 mg/dL (0.67-1.17) Urato 4.4 mg/dL (3.5-7.2), Bilirubina 0.7 mg/dL (0.29-1.02), Bilirubina esterificada 0.24 mg/dL (0.1-0.57), Sodio 136.5 mmol/L (136.5 - 145), Potasio 4.31 mmol/L (3.5-5.1), Calcio 9.2 mg/dL (8.8-10.2), Aspartato-aminotransferasa 16 UI/L (12-40), Alanina-aminotransferasa 31 UI/L (8-44), Fosfatasa alcalina 158 UI/L Gamma-glutamilttransferasa 33 UI/L, Colesterol 223 mg/dL (132-220), Triglicéridos 92 mg/dL (43-200), Proteína 6.24 g/dL (6.67-8.13), Albúmina 3.68 g/dL (3.4-4.8), PCR 5.94 mg/dL (0.1-0.5), IgA 155 (70-400); IgG 1112 (700-1600); IgM 87 (40-230; C3 175 (85-180); C4 29.7 (10-40). Serología luética Negativa.

Estudio de hemostasia: Tiempo de protrombina (ratio) 1.34 (0.6-1.2), Tiempo de protrombina 64% (70-120), INR 1.35 (0.6-1.2), Tiempo de protrombina 15 (7.2-12.4), TTPAr 1.23 (0.8-1.3), TTPA(s) 36.9 segundos (24-39), Fib 4.99g/dL (2.76-4.71), Dímero D 171 (0-230), Factor VIII 160% (50-150), Prot C reactiva (actividad) 150% (70-150), Proteína S (no unida a proteína) 98.2% (74.1-146), Resistencia a la proteína C activada Negativa, APCRV-(TR) 2.72 (2.2-100). JAK2 No mutado, Gen de la protrombina no mutado.

Estudio hormonal: Tirotropina 4.195 mU/L (0.55-4.78), Tiroxina (litiure) 1.78 ng/dL (0.8-1.76), Calcidiol 18.9 ng/mL (20-80)

Estudio autoinmunidad: ANA Negativo; Anti-DNA Negativo; Anti-ENA Negativo; Anti-cardiolipina (IgG/IgM) Negativo; Anti-beta2-glicoproteína (IgG/IgM) Negativo; ANCA Negativo; Anti-mieloperoxidasa Negativo; Anti-Membrana Basal Glomerular Negativo; Anti-transglutaminasa Negativo. HLAB51 Negativo.

Sedimento urinario: Leucocitos 2.2cel/uL (0-20), Hties 0.9 cel/uL (0-15), Células epiteliales 0.5 cel/uL, Cilindros hialinos 0 cil/uL (0-5), Bacterias 74 bact/uL (0-250).

Excreción proteína orina 24 h: 161mg/24h.

Ante el cuadro clínico y el resultado de las exploraciones complementarias se llegó a un diagnóstico de presunción y se decidió tratamiento del paciente...