

Mujer de 52 años que en marzo de 2011 acude por primera vez a nuestras consultas.

#### ANTECEDENTES

- Sin alergias conocidas.
  - Ex fumadora (>10 años).
  - Hepatitis A en la infancia.
  - Tiroiditis autoinmune en agosto de 2010.
  - Anemia ferropénica en tratamiento intermitente con hierro oral.
  - No historia obstétrica.
  - Natural de Barcelona.
  - Trabajaba como administrativa.
  - Antecedentes familiares: madre con Sd Sjögren primario.
  - Niega toma de fármacos de forma habitual.
- Sin otros antecedentes de interés.

Diagnosticada de LES en otro centro en octubre de 2010 a raíz de cuadro de poliartritis simétrica aditiva con afectación de hombros, codos, carpos, interfalángicas y rodillas, a las que posteriormente se añadieron lesiones cutáneas en pulpejo de dedos (valorado por Dermatología) compatibles con vasculitis digital.

Analíticamente en ese momento presentaba: leucopenia 3800, linfopenia 1100, hipergammaglobulinemia 1629, VSG 47, complemento normal, ANA positivo, anti-Ro positivo, anti-La negativo, anti-DNA positivo (80 UI/mL), anti-RNP y anti-Sm positivos. Estudio SAF negativo. Proteinuria 24 h negativa, microhematuria (hematíes 281 cel/uL (0-25)).

Capilaroscopia normal.

Fue tratada con AINEs.

Desde marzo de 2011 la paciente sigue controles en nuestro centro por presentar reactivación de su enfermedad con afectación cutánea (vasculitis digital, lupus cutáneo agudo en miembros superiores y alopecia) y artritis en carpos, 2º-4º metacarpofalángicas e interfalángicas proximales. Asimismo, refería xerostomía y pérdida de peso involuntaria en los últimos meses.

Se inició tratamiento con prednisona 15 mg/día e hidroxicloroquina 200 mg/día. En este momento se solicitó ecocardiograma transtorácico por protocolo de SAF que se realizó en mayo de 2011 con resultado dentro de la normalidad.

Con el tratamiento pautado la paciente consiguió la remisión de la enfermedad por lo que en diciembre de 2014, y por consejo de Oftalmología, se retiró el tratamiento con hidroxicloroquina, manteniendo únicamente la prednisona a dosis de 2.5 mg/día.

En diciembre de 2016, debido a nuevo brote de su enfermedad, se reintrodujo el tratamiento con hidroxicloroquina quedando la paciente asintomática.

En enero de 2019 la paciente presenta celulitis en maleolo interno de pie izquierdo con flebitis de vena safena izquierda. Como antecedente explicaba una manipulación dentaria unas semanas antes. Se realizó tratamiento antibiótico durante 7 días con amoxicilina-clavulánico con resolución de la placa celulítica pero, antes de finalizar la antibioterapia, la paciente inició clínica de fiebre de hasta 38°C que se autolimitó en unos 3 días. La paciente no explicaba un claro foco, únicamente refería molestias inespecíficas a nivel abdominal, pero sin vómitos, diarreas y sin hallazgos en la exploración física.

Se realizó un estudio analítico que mostró Hb 9.5, VCM 90.5, VSG 54, leucocitos 12230 (L 800, N 10500), función renal normal, GOT 44, GPT 46, FA 138, GGT 47, PCR 11, anti-DNA 315, y disponemos de una radiografía de tórax realizada 2 semanas antes sin hallazgos de interés. Se orientó el diagnóstico como un cuadro vírico intercurrente y la paciente no presentó fiebre de nuevo.

Posteriormente, la paciente refiere inicio de clínica de vértigo periférico, además de malestar general, cefaleas frecuentes, palpitaciones y sudoración nocturna profusa.

En marzo de 2019, estando en tratamiento con prednisona 5 mg/día y dolquine, la paciente presentó un nuevo brote de LES con artritis de tobillo derecho y vasculitis digital, por lo que se añade azatioprina 75 mg/día y se aumenta prednisona a 30 mg/día en pauta descendente, con mejoría progresiva.

En abril de 2019 la paciente acudió a Urgencias por presentar un nuevo pico febril de hasta 39.4°C con clínica sugestiva de bacteriemia, persistiendo la clínica de malestar general, vértigo, cefaleas, pérdida de peso no cuantificada y sudoración descrita previamente.

A la exploración física en Urgencias se auscultó un soplo diastólico en foco aórtico que no había sido descrito previamente.

En Urgencias se realizan las siguientes pruebas complementarias:

- ECG: sin alteraciones valorables.
- Analítica: sin alteraciones valorables.
- Sedimento de orina: hematuria (ya documentada).
- Hemocultivos, urocultivo y coprocultivo: negativos.
- Ecografía renal dentro de la normalidad.
- Ecocardiograma transtorácico: imagen sugestiva de vegetación en válvula aórtica.

Durante su estancia en urgencias presenta dos nuevos picos febriles con clínica sugestiva de bacteriemia por lo que se decide ingreso hospitalario para completar estudio.

Durante el ingreso se solicitan las siguientes exploraciones complementarias:

- Ecocardiograma transesofágico: vegetación móvil en válvula aórtica (10x3mm) que en el contexto clínico de la paciente sugiere endocarditis de Libman-Sacks, a valorar foco infeccioso, con insuficiencia aórtica ligera.
- Serologías: Bartonella, Coxiella, Borrelia, Brucella y Mycoplasma negativos.
- Hemocultivos (3, 8, 10 y 16 abril): negativos.
- Tinción BAAR y cultivo micobacterias en orina: negativo.
- PCR T. whipplei: negativo.
- Sd antifosfolípido: anti-cardiolipina (IgG) indeterminado. Anti-cardiolipina IgM y anti-beta2-glicoproteína IgG e IgM negativos.
- RMN cerebral: presencia múltiples y pequeños infartos subagudos (sincrónicos) con afectación supra e infratentorial con compromiso de territorios vascular anterior y posterior, que se asocia a foco de hemorragia subaracnoidea frontal derecha que sugiere mecanismo cardioembólico. Focos de gliosis en el hemisferio cerebeloso izquierdo por infarto antiguo en territorio vascular de la PICA. Lesión nodular en el puente en relación más probable con telangiectasia capilar. Focos de desmielinización isquémica que afectan de forma difusa la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales.

Se realizó además una prueba complementaria que fue diagnóstica del caso.