

CASO CLINICO DE REUMATOLOGIA. "Paciente con LES con síndrome constitucional y pancitopenia"

Paciente de 51 años sin alergias medicamentosas conocidas, hábito tabáquico de 15 cigarrillos diarios (DA 26 paq./año) y con antecedentes de: Miastenia gravis en 1985, diagnosticada a raíz de fatiga muscular intensa, con resolución del cuadro tras intervención de timoma en Hospital Vall d'Hebron; LES diagnosticado en 1990 con clínica de eritema malar, úlceras orales, poliartritis no erosiva, simétrica, con afección de carpos, MCFs e IFPs de ambas manos de más de 6 semanas de evolución y pancitopenia y con estudio inmunológico en el que destacaba: ANAs+, AntiDNA+, disminución del complemento (C3 y C4), FR, Ro y La negativos. Se inició tratamiento con sales de oro y glucocorticoides (metilprednisolona 6 mg/día) que mantuvo durante 1 año, retirado por falta de respuesta terapéutica; posteriormente siguió tratamiento con hidroxicloroquina y metilprednisolona (6-4 mg/día) con buena respuesta clínica, manteniendo el mismo tratamiento hasta la actualidad. Además, destacaba historia de aborto espontáneo (1995) y de parto prematuro (con muerte a los 4 días de nacido) y determinación de Ac anticardiolipina + (IgG) en una única determinación (siendo todas las determinaciones posteriores negativas). No refería episodios tromboembólicos previos. Asimismo, se hallaba afectada de una osteoporosis asociada a tratamiento con GCC y menopausia (45 años) por lo que seguía tratamiento con risedronato y suplementos de calcio y vitamina D desde hacía 3 años.

Enfermedad actual: La paciente acude a consultas externas de RMT por Sd. constitucional de 1 mes de evolución (pérdida de 3Kg) y astenia, por lo que se realiza una analítica general que muestra una pancitopenia (leucocitos: 2600 (neutrófilos absolutos 1600, linfocitos absolutos 500) Hto: 27%, Hb: 8.6mg/dl plaquetas: 105000) y elevación de reactantes de fase aguda (VSG 75: mm/h, PCR: 2.75mg/dl). Además, durante el mes previo al inicio de la sintomatología acudió al Servicio de Oftalmología por escotoma en campo visual derecho y parálisis del VI par craneal ipsilateral con disestesias en territorio de rama maxilar inferior y superior de V par derecho. Se decide ingreso electivo para estudio, previo al ingreso la paciente seguía tratamiento con metilprednisolona (20mg/d), hidroxicloroquina (200mg/d), omeprazol (20mg/d), AAS (100mg/d), risedronato (35 mg/sem), suplemento de calcio y vitamina D.

Exploración física al ingreso: Hemodinámicamente estable, afebril, hidratada, sin lesiones cutáneas. Exploración cardiopulmonar: Ruidos Cardiacos Rítmicos. Murmullo Vesicular conservado sin ruidos añadidos, sin signos de insuficiencia cardiaca ni respiratoria. Abdomen: blando, depresible, no doloroso, sin signos de peritonismo. Aparato locomotor: sin evidencia de signos de tumefacción articular. NRL: No signos de meningismo. Parálisis de VI par craneal derecho.

Analítica de ingreso:

Bioquímica: PCR: 3.22 mg/dL, glucosa: 77 mg/dL. creatinina: 0.82 mg/dL, FG: >60 ml/min, ácido úrico: 5.6 mg/dl, perfil lipídico: normal, LDH: 731 U/L, CK: 14 U/L, proteínas totales: 47 g/L, albúmina: 28 g/L, amilasa: 37 U/L, lipasa: 30.0 U/L, sodio: 135 mEq/L, potasio: 4.4 mEq/L, calcio: 8.2 mg/dL, fósforo: 2.9 mg/dL, magnesio: 1.8 mg/dL, hierro: 26 µg/dL, haptoglobina sérica: 1.290 g/L, transferrina: 1.8 g/L, ferritina: 420 ng/mL, receptor soluble de la transferrina: 3.21 mg/L. **Sedimento urinario:** Normal

Perfil hepático: ASAT: 42 U/L, ALAT: 33 U/L, GGT: 207 UI/L, fosfatasa alcalina total: 436 U/L, bilirrubina total: 0.9 mg/dL, bilirrubina directa: 0.3 mg/dL. Bilirrubina indirecta: 0.6 mg/dL.

Hemograma: Leucocitos: 2230, hematíes:2840 (Linfocitos absolutos: 600, Neutrófilos absolutos: 1200, Hb: 7.8 mg/dL, Hcto: 25%, VCM: 88.2 fl. Hematíes hipocrómicos: 10.7 %, plaquetas: 86000, VSG: 56 mm/h

Orina de 24h: Proteínas 114mg/24h.

Autoinmunidad: FR: <15 ANA: 1/226, Anti-DNA bicatenario 1.1 UI/mL, Ac anti-CCP: 3 U/mL, Complemento normal (C3,C4, CH50). Anticoagulante lúpico negativo, anticardiolipina negativo.

Proteinograma: Banda anómala en zona gamma. Inmuno fijación en suero: Componente monoclonal IgG lambda. Inmunofijación en orina: Sin ningún elemento sospechoso de monoclonalidad

Marcadores tumorales: A destacar: CA 125: 1530 (normal <40) CA-19.9: 151 (normal < 37), Beta 2 microglobulina: 9.9 mg/L (normal: 0.2- 2.3mg/L), CA 153: 58UI/ml (normal <40). HE4164.7 (normal <150)

RX de tórax: ICT conservado. No se observan alteraciones parenquimatosas. Ligero pinzamiento de ángulo costo diafragmático izquierdo.

Ecografía ginecológica: Útero de morfología normal. Pólipo endometrial. Anexos morfológicamente dentro de la normalidad. Doppler color sin captaciones patológicas. Fondo de saco de Douglas normal.

Aspirado de médula ósea: Presencia de tres series celulares con infiltrado del 6% de células plasmáticas. Cito centrifugado: linfocitos de aspecto maduro con algún linfocito reactivo y algún monocito .

Seriada ósea: No se observan lesiones osteolíticas

TAC cerebral: Sin evidencia de lesiones ocupantes de espacio, sangrado o isquemia aguda intra ni extraaxial.

Punción lumbar con análisis de Líquido Cefalorraquídeo: Glucosa: 49 mg/dL. Proteínas: 42.1 mg/dL. LDH líquido: 103 U/L. ADA: 12.4 U/L Células nucleadas: 30 /mm³. Monocits líquido: 13 %. Células mesoteliales: 3 %. Células plasmáticas: 0 %. Hematies en LCR: 0 /mm³. Eosinòfils líquido: 0 %. Linfocitos: 84 %. Neutrófilos: 0 %

Estudio microbiológico de LCR: Cultivos negativos para bacterias, hongos y virus;

Citología de LCR: Ausencia de células atípicas.

RMN cerebral: No se objetivan colecciones intra o extra-axiales ni desplazamientos de la línea media. La sustancia blanca y la corteza cerebral se visualizan con normalidad. Surcos y ventrículos de morfología normal. Imagen hiperintensa central en protuberancia que puede corresponder a una telangiectasia capilar. En la serie sagital en el límite de la imagen se objetiva un área central hipointensa en cordón medular que se extiende desde C2 hasta la última vértebra incluida en el plano de imagen (C5) que puede corresponder a una cavidad de siringomielia.

TAC abdomino-pélvico: destaca esplenomegalia de 14 cm con presencia de algunas hipodensidades mal definidas, la mayor de 11 mm. Múltiples adenopatías paraaórticas e iliacas bilaterales, siendo la mayor de ellas de 2cm. Existen otras adenopatías de tamaño no significativo a nivel de tronco celiaco y a nivel de inter-aorta-cava.

TAC Torácico: Adenopatías mediastínicas y nódulo pulmonar apical derecho inespecífico. Enfisema y engrosamientos bronquiales y Opacidades en vidrio deslustrado que podría estar en relación con bronquiolitis.

Electromiograma: Signos eletrofisiológicos de polineuropatía motora y sensitiva axonopática distal.

Se realizó una prueba diagnóstica.

(Se adjuntarán estudios de imagen en CD)

