

CASO CLÍNICO:

Paciente varón de 32 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Natural de Irán, en España desde hace 5 años. Trabaja en investigación.

Antecedentes patológicos de interés: rasgo talasémico.

Presenta cuadro de dolor en hemitórax e hipocondrio derecho de 2 meses de evolución con tos no productiva y pérdida de 10kg de peso en 1 año.

Por este motivo es valorado por Cirugía General en Urgencias:

No fiebre ni sensación distérmica. No cambios en el ritmo deposicional ni rectorragias.

A la exploración física:

ACP: sin hallazgos.

ABD: blando, depresible, doloroso a la palpación de hipocondrio derecho sin defensa ni signos de irritación peritoneal. No se palpan masas ni megalias.

LOC: dolor a la palpación de parrilla costal derecha a partir de 8ª costilla.

En ese momento se realizan:

- Analítica (se indican valores de la normalidad en aquellos parámetros alterados): glucosa 88mg/dl, urea 30 mg/dl, creatinina 0.86 mg/dl, FGE>60ml/min, Na 139.5mmol/L, K 5.31mmol/L, Cl 102.3 mmol/L, LDH 453 UI/L, CK 101 UI/L, Br 0.22mg/dl, AST 23 UI/L, ALT 25 UI/L, FAS 135UI/L (N 40-129), PCR 2.8 mg/dl (N<0.50), Hties 5.76x10⁶/ul (N 4.44-5,61), Hb 13.7 g/dl, Hto 43.4%, Leucocitos 9.25 x10³/ul, Plaquetas 324x10³/ul (N 166-308), Tprotombina 88.3%
- Rx tórax: anomalía de los contornos mediastínicos que se caracteriza por una ausencia de la línea de la vena cava superior, así como un contorno anómalo que se origina en el cayado de la aorta, ascendiendo en localización paramediastínica izquierda y sin superar el borde superior de la clavícula izquierda. Este hallazgo se acompaña de un desplegamiento de la línea paraespinal izquierda. Estos hallazgos orientan a la existencia de una agenesia de la vena cava superior derecha con persistencia de la vena cava superior izquierda y una hemiacigos prominente. No se observan consolidaciones alveolares ni otras alteraciones.
- Ecografía abdominal: Hígado de ecogenidad normal de ecoestructura homogénea, sin lesiones focales evidentes. Vesícula biliar de paredes finas, no litiásica, con pequeño foco de probable adenomiosis en región infundibular. No se observa dilatación de la vía biliar. Vena porta permeable, de calibre normal y con flujo hepatopetal. Páncreas (cuerpo, cabeza) de tamaño y ecoestructura normales. Bazo homogéneo de tamaño normal. Riñones de tamaño, morfología y ecoestructura normales, sin signos de ectasia de vía urinaria ni de litiasis. Vejiga urinaria discretamente distendida sin signos de patología. No se observa ascitis.
CONCLUSIONES: Exploración abdominal sin hallazgos a destacar. Probable foco de adenomiosis vesicular.

Se descarta en ese momento patología aguda, se deriva a médico de atención primaria para estudio vascular torácico mediante TAC.

Se realiza posteriormente TAC torácico de forma ambulatoria que muestra:

Campos pulmonares sin condensaciones de valor patológico.

Estructuras mediastínicas centradas, vena cava superior de localización normal. El contorno mediastínico anómalo descrito en radiología convencional corresponde a un aumento de partes blandas que rodea predominantemente la carótida primitiva izquierda, el origen de la subclavia izquierda, y parcialmente al cayado de la aorta.

El despegamiento de la línea paraespinal izquierda corresponde a un engrosamiento concéntrico por aumento de partes blandas que rodea a la pared de la aorta a nivel subcarinal y que se extiende inferiormente en una longitud aproximada de 10 cm.

Hilios de morfología vascular y de dimensiones conservadas, no adenopatías.

Espacios pleurales libres.

No se aprecian otras alteraciones valorables en abdomen superior incluido en el estudio.

CONCLUSIONES: Disposición normal de los vasos mediastínicos. Aumentos de partes blandas que rodean de estructuras arteriales con una primera zona que afecta a cayado aórtico, carótida primitiva izquierda y subclavia izquierda, y una segunda zona a nivel subcarinal rodeando a la aorta descendente, no disminuye el calibre de los vasos.

Ante este hallazgo y por persistencia de la clínica, se deriva de forma urgente a nuestro servicio.

A nuestra valoración:

Anamnesis:

Tos irritativa y dolor en hemitórax e hipocondrio derecho de dos meses de evolución

Pérdida de peso: 10kg en 1 año. No fiebre. No astenia, anorexia ni otros síntomas abdominales.

No dolor ni tumefacción articular. No lesiones cutáneas. Anamnesis para enfermedades del tejido conectivo negativa.

No debilidad subjetiva de extremidades, ni pérdida de fuerza. No diferencia subjetiva de fuerza entre extremidades. No episodios de hipertensión arterial evidenciados.

Cefalea temporal izquierda ocasional que cede con paracetamol. No alteraciones neurológicas.

A la exploración física:

No diferencia de TAS > 10 mmHg entre extremidades.

Tª 36.4°C. Peso: 63kg

Pequeña adenopatía submaxilar derecha, móvil, no dolorosa. No adenopatías a otros niveles.

ACR: murmullo vesicular sin sonidos sobreañadidos, tonos cardiacos rítmicos, sin soplos; no ingurgitación yugular ni reflujo hepatoyugular, no edemas periféricos. Temporales no engrosadas con pulsos simétricos.

Pulsos periféricos presentes y simétricos Abdomen: sin hallazgos. No soplos a ningún nivel. Exploración neurológica sin alteraciones.

No sinovitis. No lesiones cutáneas. Balance muscular completo a todos los niveles.

Dolor a la palpación de parrilla costal derecha.

Para proseguir estudio se solicita:

- Analítica (se muestran valores normales en resultados patológicos): glucosa 98mg/dl, urea 24 mg/dl, creatinina 0.95mg/dl, FGE > 60ml/min, urato 4.3mg/dl, Na 145 mmol/l, K 4.4mmol/l, Cl 103mmol/l, LDH 255 UI/L, CK 82 UI/L, aldolasa 3.5UI/l, Br 0.4mg/dl, AST 14UI/L, ALT 17 UI/L, GGT 28 UI/L, FA 142 UI/L (N 40-129), FA ósea 18.4, vitD 12ng/ml (N 30-150), PTH 27pg/ml, Ca 9.8 mg/dl, P 3.4 mg/dl, proteínas totales 7.9 g/dl, albumina 4.8g/dl, colesterol 200mg/dl, triglicéridos 86mg/dl, ECA 26U/L, TSH 2.58mcUL/L, ferritina 180 ng/ml, hierro 39mcg/dl, transferrina 210mg/dl, IgG 1244mg/dl, IgG4 48.4mg/dl, IgA 162mg/dl, IgM 257mg/dl (N 40-230), PCR 2.44mg/dl (N < 0.5), FR 6.7U/ml, b2-microglobulina 1.56mg/dl, AFP, CEA, Ca125, Ca19.9, Ca72.4 negativos, ANA negativos, ENA negativos, ANCA negativos, C3 142mg/dl, C4 42mg/dl, Hties 5.81×10^6 /ul (N 4.44-5.61), Hb 13.4g/dl (N 13.5-16.9), Hto 44.9%, VCM 77.3fl (N 81.8-95.5), HCM 23.1pg (N 27.0-32.2), leucocitos 9.96×10^3 /ul (N 56.3%, L 29.2%, M 9.7%, E 4.0%, B 0.8%), plaquetas 393×10^3 /ul, VSG 23mm/h. Tprotrombina 81%
- Serologías: VHB negativo, VHC negativo, VIH negativo, CMV IgM-/IgG+, VEB IgM-/IgG+, Erytrovirus B19 IgM-/IgG-, treponema pallidum negativo, brucella negativo.
- Electroforesis de proteínas normal.
- IGRAs (Interferon gamma release assay): negativo para TBC.
- GGO: Discreta actividad osteogénica en regiones epifisarias de ambas tibias y con mayor actividad en frontal. Depósito en 6º arco costal anterior derecho. La fase vascular no permite identificar afectación en otras estructuras.
- TAC abdominal: Hígado de tamaño y morfología normal con densidad preservada y sin lesiones focales evidentes. Vesícula biliar de morfología normal. No se observa dilatación de la vía biliar. Eje venoso espleno-mesentérico permeable. Bazo, páncreas y glándulas suprarrenales de morfología y densidad normales. Riñones funcionantes de tamaño y morfología normales. No se observa dilatación de la vía excretora. Paraaórtico izquierdo, rodeando la zona de salida de arteria renal izquierda e inmediatamente más craneal, se observa un discreto componente de tejido de densidad de partes blandas, de hasta 20x18x10 mm, que es de asumir comparte la misma etiología con los hallazgos torácicos. No se observan adenopatías retroperitoneales de tamaño significativo. Las estructuras pélvicas no muestran alteraciones. No se observa líquido libre intraperitoneal.

Ante estos resultados, con el paciente clínicamente estable, se realizó una prueba complementaria que aportó el diagnóstico definitivo.