

Ateneo Clínico

Nombre: L.R

Sexo: femenino

Edad: 19 años

Fecha de ingreso: 15/04/2013

Fecha de egreso: 03/06/2013

MI: fiebre, artralgias, hemoptisis, dolor abdominal y diarrea.

Enfermedad actual y antecedentes:

Paciente de 19 años con diagnóstico de Lupus Eritematosos Sistémico hace 2 años, que refiere comenzar un mes previo a la consulta con registros febriles aislados de 38°C a predominio nocturno. Se asocia a dicho cuadro, tos seca con estrías sanguinolentas ocasionales y artralgias progresivas de manos, pies y rodillas. Agrega en las últimas 2 semanas dolor abdominal difuso, mal delimitado, constante, a predominio epigástrico con náuseas y vómitos esporádicos. Presenta además diarrea acuosa, de escasa cuantía, sin sangre, moco ni pus. Se decide su internación en Clínica Médica.

Antecedentes de enfermedad actual:

- Diagnóstico de LES en 2011 (Rash cutáneo y fotosensibilidad, artritis de manos, FAN +) con tratamiento y seguimiento posterior irregular (recibió Meprednisona e hidroxicloroquina por 8 meses).
- Un aborto espontáneo.

Examen Físico

TA 120/70; FC 130 lxm; FR 20 rxm; T° 39°C; SatO2 98% (21%). Peso: 45kg.

Regular estado general.

- ❖ **SNC:** lúcida. Sin foco motor ni signos meníngeos. GCS 15/15
- ❖ **CV:** R1 y R2 en 4 focos. Silencios impresionan libres. Sin ingurgitación yugular ni edema periférico.
- ❖ **Ex Respiratorio:** BEAB, BMV y sin ruidos agregados. Tos seca.
- ❖ **Abdomen:** blando, depresible y doloroso a la palpación profunda de manera generalizada a predominio epigástrico e hipocondrio derecho. Sin visceromegalias. RHA +.
- ❖ **Piel y partes blandas:** Rash malar. Tumefacción de articulaciones metacarpo falángicas de manos.
- ❖ Sin adenopatías periféricas.

Laboratorio:

Hto 28 % Hb 8,9 VCM 87 GB 4500 (Linfocitos 720) PlaQ 285.000 U 39 Cr 1.05 Na 134 K 4.3 Cl 91 Glu 91. TP 62 % KPTT 29" BT 0.26 BD 0.17 GOT 28 GPT 12 FAL 91 Alb 2.8 LDH 365 PCR 36.5 mg/dl ERS 78 mm/1°h CPK 29 C3 17 C4 1. Col T 232 mg/dl TAG 263 mg/dl HDL 31 mg/dl LDL 189 mg/dl.

Rx Tórax: ICT > 0,5, infiltrado alveolar bibasal y cisura mayor visible.

EKG: ritmo sinusal, fcia 120, eje +120, PR 160 ms, QRS 80 ms, QT 385 ms, ST-T isonivelado, T neg V1, V2 y V4.

TAC de tórax: opacidades nodulares en ambos parénquimas pulmonares. Derrame pericárdico y pleural bilateral a predominio derecho. Ganglios mediastínicos, axilares, infraclaviculares y en región pectoral bilateral en rango no adenomegálicos.

Ecocardiograma: VI no dilatado con FS normal. FAC 34%. Derrame pericárdico moderado, 6 mm. DDVI: 4,6; DSVI: 3,1; SIV: 0,9, PP 0,7; AI 3,4; Ao: 2,6.

Ecografía abdominal: Hígado de 157 mm con esteatosis. Vesícula de paredes finas alitiásica. Vía biliar no dilatada.

Evolución:

- Se inicia empíricamente tratamiento con ceftriaxona y claritromicina EV.
- Se agrega Meprednisona 40 mg/día e hidroxiclороquina 200 mg/d VO.
- Recibe metronidazol empírico VO por 7 días. Se suspende por resultado de toxina de *C. difficile* negativa. Directo de materia fecal no inflamatorio y coprocultivo negativo.
- **19/4 FBC y BAL:** Mucosa del árbol traqueal congestiva. Resto sin hallazgos patológicos. *DIRECTO:* células epiteliales escamosas <1%, leucocitos >25/campo, hematíes regular cantidad y macrófagos alveolares escasa cantidad. *CITOLOGÍA:* material hemático con escasos histiocitos, algunos cargados de pigmento antracótico y hemosiderínico. Sin rescates microbiológicos.
- **23/4 Ecografía abdominal:** engrosamiento de la pared vesicular, sin litiasis y con líquido libre. Líquido ascítico: amarillo turbio. Glu 99 mg/dl; proteínas 3.2 mg/dl; LDH 261 UI/l; albúmina 1.13 mg/dl; 700 células 58% MNC. GASA0.97.
- **25/04 VEDA:** Múltiples erosiones planas sobre pliegues en región prepilórica. AP: vellosidades normales, LTI > 35/100. Duodenitis crónica activa inespecífica. Gastritis crónica activa. H.pylori negativa
- **25/4** Por fiebre persistente, sin foco infeccioso evidente, recibe imipenem por 9 días y vancomicina por 72 hs. Sin rescates microbiológicos.
- **26/4** Presenta aumento de intensidad del dolor abdominal, sin peritonismo. **TAC y AngioTAC de abdomen:** en riñones áreas focales hipodensas post-contraste periféricas cuneiformes. Ascitis y aumento de la densidad grasa mesentérica. Sin signos de compromiso vascular.
- Se indica metilprednisolona 1gr/d por 3 días por interpretarse como probable vasculitis mesentérica. Mejoría parcial.
- **Ecografía abdominal:** vesícula de pared engrosada 6 mm, alitiásica, líquido peri vesicular. Diámetro transversal 3.5 cm. Ascitis interasas y en Douglas.
- Por diagnóstico presuntivo de colecistitis alitiásica se propone laparoscopia diagnóstica. Se pospone por aparente mejoría clínica y diagnóstico alternativo de porfiria aguda intermitente (orinas oscuras y dolor abdominal).
- Porfobilinógeno urinario y plasmático: negativos.
- Presenta tendencia a la hipertensión, edema facial y de miembros inferiores con aumento de peso en forma progresiva. Microhematuria no dismórfica. Proteinuria: hasta 1.28 g/24hs. Recibe diuréticos realizando balance negativo, sin compromiso de la función renal.
- Presenta Herpes genital e inicia aciclovir VO.

- **7/5** Persiste con registros febriles y presenta cefalea intensa holocraneana sin signos meníngeos. **TAC de cerebro:** sin edema ni desplazamiento de la línea media. **Punción lumbar:** líquido límpido, incoloro, Glu 33 mg/dl, proteínas 0.50 g/l y 2 leucocitos.
- **9/5** Presenta una convulsión tónico-clónica generalizada. Recibe carga y mantenimiento de DFH. Realiza tratamiento con aciclovir EV por 12 días que luego se suspenden por PCR para HSV negativo. Cultivos negativos.
- **9/5 RMN de cerebro:** múltiples áreas focales hiperintensas en T2 y FLAIR en región cortico-subcortical occipito-parietal y frontal bilateral. Imágenes compatibles con Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible.
- **10/5** Se indica *ciclofosfamida 1gr/ev* por interpretarse como manifestación neurológica secundaria a LES.
- Evolucionó con disnea clase funcional III-IV y edema de MMII. Se constata HTA (170/100), taquicardia con R3 (ritmo de galope) y taquipnea. Sin signos de taponamiento.
- **ECG:** taquicardia sinusal y microvoltaje. **Rx de Tórax:** aumento del IC, corazón en botellón. **Enzimas cardíacas:** CPK: 25 y troponina de 50-100 ng/l.
- **13/5 Ecocardiograma:** Severa hipoquinesia global, Deterioro severo de la FS del VI y VD, FAC 6%, derrame pericárdico severo. PSAP 62mmHg. TAPSE 12 mm
- Se decide su pase a UCO para control hemodinámico con diagnóstico de derrame pericárdico severo y probable Miocarditis aguda. (total: 7 días)
- Se repiten serologías para Chagas, resultando negativas. Parasitemia por gota gruesa (x 3): negativa.
- **AngioTAC de tórax:** descarta TEP.
- Realizó balance negativo sin requerimiento de ARM ni de inotrópicos. Evolucionó con hipertensión arterial recibiendo NTG.
- **17/05 Ecocardiograma:** PSAP 75/48. Resto sin cambios.
- **20/5** Pasa a Sala general donde se inicia espironolactona, losartan y carvedilol.
- Persistió con dolor abdominal de menor intensidad y con deposiciones líquidas.
- Se solicita anticuerpos para SAF (pendiente resultado)
- **21/5** Inicia tratamiento con gammaglobulina IV 20 gr/d por 5 días.
- **23/5 Ecocardiograma:** VI No dilatado. Incremento leve del grosor parietal concéntrico. Hipoquinesia global. FEY 40%. FAC: 24%. **VD:** no dilatado. PSAP 24.5. TAPSE 14; Derrame pleural moderado. Derrame pericárdico severo 2,5 cm. DDVI: 4,9. DSVI: 3,70; SIV: 1.2; PP: 1.10; AI: 3.00; AO: 2.9.
- **31/05 Ecocardiograma:** VI FEY 47%. Derrame pericárdico severo, 3.1cm. Resto sin cambios.
- Evolucionó con mejoría progresiva de los signos de insuficiencia cardíaca y del dolor abdominal. Se decide su alta hospitalaria para continuar tratamiento ambulatoriamente.

Exámenes complementarios:

Hematológicos:

Prueba Coombs directa +++++. BT: 0.23 BI: 0.07. LDH: 798. Reticulocitos 1,3%.
FSP: anisopoiquilocitosis aislados eliptocitos y esquistocitos.

Abdominal:

18/04 Ecografía abdominal: Hígado 157 mm compatible con esteatosis. Vesícula de paredes finas alitiásica. Vía biliar no dilatada.

25/04 VEDA: Múltiples erosiones planas sobre pliegues en región prepilórica. AP: Duodenitis crónica activa inespecífica. Linfocitos intraepiteliales. Gastritis crónica activa. H.pylori negativa.

26/04 TAC de Abdomen c/ cte: derrame pleural bilateral. Hepatomegalia homogénea. Vesícula biliar de contenido homogéneo y líquido perivesicular. Adenomegalias latero-aórticas izquierdas. En riñones áreas focales hipodensas postcontraste periféricas cuneiformes. Ascitis y aumento de la densidad grasa mesentérica. Imágenes diverticulares en sigma, sin signos de complicación.

26/04 AngioTAC de abdomen: Arterias aorta abdominal, tronco celiaco, mesentérica superior e inferior, ambas renales, ilíacas primitivas, internas y externas de calibre conservado con adecuada perfusión.

08/05 Ecografía abdominal: vesícula de pared engrosada 6 mm, alitiásica, líquido peri vesicular. Diámetro transversal 3.5cm. Ascitis interasas y en Douglas. Esplenomegalia de 11.9 cm. Riñón derecho de 12 cm con aumento de ecogenicidad cortical.

10/5 TAC de abdomen y pelvis: hepatoesplenomegalia homogénea. Riñones: múltiples imágenes periféricas triangulares. Escaso líquido perihepático, perivesicular e interasas con aumento difuso de la densidad grasa de la cavidad abdominal pelviana. Aumento difuso del TCS.

Tórax

16/04 TAC de tórax: opacidades nodulares en ambos parénquimas pulmonares, algunas relacionadas con estructuras vasculares adyacentes y otras de distribución periférica. Ganglios mediastínicos, axilares, infraclaviculares y en región pectoral bilateral no adenomegálicos. Derrame pericárdico y pleural bilateral.

25/04 TAC de tórax: derrame pleural bilateral. Derrame pericárdico. Múltiples imágenes nodulares periféricas de aspecto algodinoso bilaterales, de distribución periférica. Múltiples imágenes ganglionares a nivel mediastinal y axilar.

10/5 TAC de tórax: derrame pericárdico severo. Derrame pleural con atelectasia pasiva. Imágenes de aspecto nodular periférico de aspecto algodinoso. Ganglios axilares bilaterales.

20/05 TAC de tórax: derrame pericárdico. Derrame pleural bilateral a predominio derecho con atelectasia pasiva. Imágenes nodulares aisladas de aspecto algodinoso a predominio periférico en lóbulo medio y superior. Sin signos de falta de relleno en vasos pulmonares. Ganglios axilares de rango no adenomegálico. Adenomegalias mediastinales. Aumento de la densidad grasa del TCS.

Espirometría: VEF1 75% CVF 78%. Obstrucción leve.

Reumatológico

FAN reactiva, imagen homogénea. Título: 1/640; Anti DNA y Anti Sm **reactivas**. Antígenos nucleares extraíbles, Anti Ro, Anti LA, Anti Scl70 y Anti Jo: **No reactivas**.

Neurológico

Neurovirus y carga viral para CMV: Negativos.

9/5 RMN de cerebro sin cte: múltiples áreas focales hiperintensas en T2 y FLAIR en región cortico-sucortical en ambas regiones occipito paritales y lóbulos frontales. Leve ensanchamiento de espacios subaracnoideos de la convexidad bifrontoparietal.

Cardiovascular

16/4 Serología para Chagas: HAI: Reactiva 1/128; ELISA reactiva.

14/5 Serologías y Parasitemia para Chagas x 3: negativas

23/5 ETE: sin signos de trombosis intracavitarios.

Ecocardiogramas:

	VI	VD	PERICARDIO		
17/4	No dilatado grosor parietal normal. FS normal. FAC: 34%		Derrame moderado 6mm	DDVI: 4,6 DSVI: 3,1 SIV: 0.9 PP: 0.7 AI: 3.4 AO: 2.6	
29/04	No dilatado grosor parietal normal. FS normal. FAC 39%	PSAP 36/15	Derrame moderado 8mm	DDVI: 5,2 DSVI: 3,2 SIV: 1 PP: 0.7 AI: 3.7 AO: 2.8	
13/05	No dilatado. Grosor parietal normal. Severa hipoquinesia global. Deterioro severo de la FS . FAC: 6%	Deterioro severo de la FS PSAP 62mmHg TAPSE 12 mm	Derrame moderado a severo.	DDVI: 4,9 DSVI: 4,6 SIV: 0.9 PP: 0.9 AI: 3.7 AO: 2.5	Vena cava inferior sin colapso
17/05	Diámetros conservados. Deterioro severo de la FS. hipoquinesia global.	PSAP 75/48	Derrame severo.		Vena cava inferior sin colapso
23/5	No dilatado. Incremento leve del grosor parietal concéntrico. Hipoquinesia global. FEY 40% FAC: 24%	No dilatadas. PSAP 24.5 TAPSE 14	Derrame severo. 2.5cm	DDVI: 4,9 DSVI: 3,70 SIV: 1.2 PP: 1.10 AI: 3.00 AO: 2.9	

31/05	no dilatado hipoquinesia global Deterioror moderado FS FEY 47%. FAC: 20%	tamaño conserva do; FS conserva da. PSAP 25mmHg TAPSE 14	Derrame severo. 3.1cm.	DDVI: 4,8 DSVI: 3,30 SIV: 1.1 PP: 0,90 AI: 3.10 AO: 2.98	
-------	--	--	------------------------------	---	--

Nefrológico

Sedimento urinario: leucocitos 4-6/cpo, hematies 8-10/cpo, no dismorficos, Hb ++

29/5 Ecografía doppler de vasos renales: sin hallazgos significativos.

<u>Fecha</u>	<u>Proteinuria</u>
24/04	Índice Pro/Cr: 0.85
29/04	0.36 g/24hs
02/05	1.28 g/24hs
30/5	0.89 g/24hs

Otros

VDRL, HBV, HCV y HIV negativas. Toxoplasmosis IgG: 91 UI/ml..

PPD: Negativa.

Serologías para HBV y HCV: negativas.

Coprocultivo, coproparasitológico y toxina para *C. difficile*: negativos.

Perfil tiroideo: TSH: 5.84, T4 libre 1,32.

Pendiente:

- Continuar Ciclofosfamida 1g/mes por 6 meses según evolución clínica.
- Punción Biopsia renal.
- Resultado de Ac de SAF.

Laboratorio

	15/04	13/05	29/05
Hto %	28	30	33
Hb	8.9	10	10
VCM	87	28	33
CHCM	32	33	28

GB	4600	1900	2900
LT	700	670	800
NTF		1000	1800
Plaq	285.000	426000	201000
Urea	39	1.4	16
Creat	1.05	0.49	0.51
Bt	0.26	0.04	0.33
Bd	0.17	0,17	0.22
GOT	13	17	28
GPT	12	13	15
LDH	365	310	
FAL	50		111
Alb	2.7		3.4
Na	130	132	
K	4.4	4	
Mg	99	92	
Coag			
Ca	8,82	9,17	
F	4	3	
Mg	1.5	2,2	
C3/C4	17/1		56/6
ERS	78		
PCR	36.5 mg/ dl	54	
CPK	30		

