

Diagnóstico diferencial avanzado

Vicente García Gil
Rosa Gilabert Gómez
Juan Carlos González Oliva
Josep Maria Ibáñez Romaguera
Omar Ibrik Ibrik
Francisco Muñoz Rodríguez
Jesús Murillo Sanchis
Carolina Pérez García
Miguel Ángel Plasin Rodríguez
Ampar Roda Safont
José María Tricas Leris
Pilar Vázquez Belles
Joan Vilaseca Bellsolà

PID_00188448

Índice

Introducción	7
Objetivos	8
1. Diarrea crónica	9
1.1. Presentación del caso	9
1.1.1. Motivo de consulta	9
1.1.2. Anamnesis	9
1.1.3. Exploración en urgencias	9
1.1.4. Primeras exploraciones complementarias	10
1.2. Conceptos teóricos	11
1.3. Diagnóstico diferencial de la diarrea crónica	13
1.4. Evolución del caso clínico	19
1.5. Reflexión diagnóstica final	19
1.6. Evolución final del caso clínico	23
1.7. Otros	23
1.8. Bibliografía	23
2. Hematuria	25
2.1. Presentación del caso	25
2.1.1. Motivo de consulta	25
2.1.2. Anamnesis	25
2.1.3. Exploración física al ingreso	25
2.1.4. Primeras exploraciones complementarias practicadas	26
2.2. Planteamiento del diagnóstico diferencial	26
2.3. Diagnóstico anatomopatológico	31
2.4. Discusión del caso	31
2.5. Evolución final del caso clínico	32
3. Disnea súbita	33
3.1. Presentación del caso	33
3.1.1. Motivo de consulta	33
3.1.2. Exploración física en urgencias	34
3.1.3. Exploraciones complementarias realizadas	35
3.2. Reflexión diagnóstica	37
3.3. Planteamiento terapéutico	39
4. Fiebre prolongada	40
4.1. Presentación del caso	40
4.1.1. Motivo de consulta	40
4.1.2. Exploración física	40
4.1.3. Primeras exploraciones complementarias	41

4.2. Conceptos teóricos y reflexión diagnóstica	42
4.2.1. Fiebre de origen desconocido. Clasificación	42
4.3. Evolución del caso clínico	44
4.4. Discusión del caso	45
4.4.1. Diagnóstico de la FOD	48
4.5. Reflexión diagnóstica diferencial	50
4.6. Diagnóstico final	53
4.7. Bibliografía	53
5. Visión borrosa	55
5.1. Presentación del caso	55
5.1.1. Antecedentes	55
5.1.2. Motivo de consulta	55
5.1.3. Exploración en la primera consulta	56
5.1.4. Primeras exploraciones complementarias	56
5.1.5. Evolución del caso	57
5.2. Reflexión diagnóstica	58
5.2.1. ¿Qué diagnóstico sindrómico presenta la paciente?	58
5.2.2. ¿En qué situaciones debemos considerar el diagnóstico de HTA refractaria?	58
5.2.3. ¿Qué actitud hay que adoptar ante la detección de hipopotasemia?	58
5.2.4. ¿Qué entidades hay que tener presentes en el diagnóstico diferencial de un sujeto hipertenso con hipopotasemia?	59
5.3. Reflexión diagnóstica final	59
5.3.1. ¿Qué actitud hay que adoptar ante un síndrome de hiperaldosteronismo primario confirmado?	60
5.3.2. El algoritmo aplicado al caso	61
5.4. El diagnóstico	62
5.5. Bibliografía	63
6. Edemas generalizados	64
6.1. Presentación del caso	64
6.1.1. Anamnesis	64
6.1.2. Primera exploración física	64
6.1.3. Exploraciones complementarias iniciales	65
6.2. Diagnóstico diferencial	66
6.2.1. Corazón: insuficiencia cardíaca (IC)	69
6.2.2. Hígado: cirrosis hepática	70
6.2.3. Riñón	71
6.2.4. Hipoalbuminemia	73
6.2.5. Otras causas	73
6.3. Juicio diagnóstico final	73
6.4. Comentario evolutivo	74
6.5. Conclusión final	75

7. Dolor torácico	76
7.1. Presentación del caso	76
7.1.1. Antecedentes	76
7.1.2. Exploración física al ingreso en urgencias	79
7.1.3. Exploraciones complementarias	80
7.1.4. Comentario de las exploraciones complementarias	82
7.2. Juicio diagnóstico	83
7.3. Diagnóstico diferencial y diagnóstico final	84
8. Dolor articular	88
8.1. Presentación del caso	88
8.1.1. Antecedentes patológicos	88
8.1.2. Antecedentes familiares	88
8.1.3. Antecedentes personales	88
8.1.4. Tratamiento farmacológico	89
8.1.5. Exploración física	89
8.1.6. Exploraciones complementarias	90
8.2. Discusión del caso	92
9. Cefalea	97
9.1. Presentación del caso	97
9.1.1. Anamnesis	97
9.1.2. Primeras exploraciones	97
9.1.3. Primera impresión diagnóstica	98
9.1.4. Pruebas complementarias practicadas	98
9.1.5. Evolución del caso	100
9.1.6. Planteamiento del diagnóstico diferencial	100
9.2. Discusión del caso	103
9.3. Tratamiento de la migraña	106
10. Lesiones cutáneas y edemas	109
10.1. Presentación del caso	109
10.1.1. Motivo de consulta	109
10.1.2. Exploración física	109
10.1.3. Exploraciones complementarias	110
10.1.4. Progresión del diagnóstico	111
10.2. Juicios diagnósticos a partir de las cuestiones	112
10.3. Anexos	116
11. Hemoptisis	119
11.1. Presentación del caso	119
11.1.1. Exploración física inicial	119
11.2. Valoración diagnóstica diferencial a partir del síntoma guía	119
11.3. Etiología de la hemoptisis	120
11.4. Diagnóstico	122
11.4.1. Análisis de sangre	122
11.4.2. Radiografía de tórax	123

11.4.3. Tomografía computerizada torácica	124
11.4.4. Fibrobroncoscopia	124
11.4.5. Arteriografía bronquial	124
11.5. Discusión del caso. Exploraciones complementarias practicadas	125
11.6. Impresión diagnóstica	129
11.7. Actitud terapéutica general	130
12. Polidipsia y poliuria	131
12.1. Presentación del caso	131
12.1.1. Motivo de consulta	131
12.1.2. Exploración en la primera visita	131
12.1.3. Analítica general	133
12.1.4. Test de Miller	134
12.2. Impresión diagnóstica inicial	135
12.3. Confirmación del diagnóstico	136
12.4. Juicio diagnóstico final: angioma cavernoso	139
12.5. Tratamiento	139
12.5.1. Tratamiento de la diabetes insípida	139
12.5.2. Tratamiento del angioma cavernoso	139
12.5.3. Tratamiento del hipogonadismo hipogonadotrofo	140
12.6. Evolución del caso	140
12.7. Bibliografía	141

Introducción

La práctica clínica se basa en un análisis racional en el que intervienen los motivos de la visita, los antecedentes familiares y personales, los síntomas y los hallazgos de la exploración clínica.

La interrelación de estas piezas de información, conjuntamente con los conocimientos médicos y la experiencia clínica, deben ser suficientes, en la mayoría de los casos, para generar sospechas diagnósticas que pueden descartarse o confirmarse mediante las pruebas complementarias pertinentes.

Este módulo intenta hacer un repaso a los diferentes momentos del proceso de diagnóstico ante diferentes síndromes generales habituales en la práctica clínica.

El ejercicio de las habilidades para establecer diagnósticos diferenciales a partir de estos primeros elementos es una constante en la formación continuada de los profesionales clínicos, ya que conforma una de las bases más importantes de la excelencia en la práctica médica.

Por otra parte, cada vez más se exige que la variabilidad de la práctica clínica se minimice, ya que representa un coste de no calidad relevante. La aplicación de la medicina basada en la evidencia y de criterios de coste-efectividad, que no puramente economicistas, nos llevan a que el proceso diagnóstico sea ajustado, para ahorrar tiempo y también costes, especialmente en un momento de coyuntura económica desfavorable y donde se pide responsabilidad a los profesionales en la gestión de los recursos públicos.

Objetivos

Este módulo pretende proporcionar herramientas para realizar el diagnóstico diferencial en situaciones clínicas prevalentes en nuestro entorno, tanto por el hecho de que sean frecuentes en la práctica clínica real, como porque sean graves en sí mismas o que puedan enmascarar procesos patológicos graves en su aparente banalidad.

Al final del programa el alumno tiene que ser capaz de:

1. Entender el mecanismo analítico del diagnóstico diferencial.
2. Saber utilizar la metodología ante los síndromes más prevalentes.
3. Mejorar las habilidades que permiten descartar patologías graves en la presentación de los signos y síntomas de los casos que se presentan.
4. Mejorar las habilidades de selección de las pruebas complementarias más pertinentes para la toma de decisiones clínicas en los síndromes analizados, con criterios de coste-efectividad.

1. Diarrea crónica

1.1. Presentación del caso

Una mujer de 50 años fue ingresada en el hospital por un **síndrome diarreico** de 7 meses de evolución. Se trata de una paciente que vivía sola, pensionista en contexto de patología psiquiátrica y con una distocia social consistente en continuos conflictos familiares. Entre sus **hábitos tóxicos** figuraba un consumo tabáquico crónico con una dosis acumulada de 40 paquetes/año y un trastorno de dependencia alcohólica difícil de cuantificar. Su **historial médico** recogía un trastorno límite de la personalidad, por lo que había estado ingresada en dos ocasiones hacía años, y un síndrome depresivo, aunque actualmente no seguía ningún tratamiento.

1.1.1. Motivo de consulta

Cuadro diarreico de 7 meses de evolución, con deposiciones de consistencia blanda en número de 5-10 episodios al día, sin productos patológicos y que la paciente no relacionaba con la ingesta. Esta clínica venía acompañada de un deterioro progresivo del estado general, con pérdida de 15 kilogramos de peso y una disminución progresiva de la ingesta, sobre todo en el último mes.

1.1.2. Anamnesis

En la anamnesis la paciente negó la presencia de fiebre, vómitos o dolor abdominal acompañante y tampoco explicó clínica extraintestinal. De forma dirigida se descartó la práctica de conductas sexuales de riesgo, la realización de viajes recientes, la introducción de nuevos fármacos o algún tipo de intervención quirúrgica o radioterapia previas. Vino acompañada de su excompañero sentimental, quien la encontró con disminución del nivel de conciencia.

1.1.3. Exploración en urgencias

A su llegada a urgencias, se encontraba con una presión arterial de 87/49 mmHg, una frecuencia cardíaca de 70 latidos por minuto, una frecuencia respiratoria de 20 respiraciones por minuto y una temperatura axilar de 36,2 °C. A la **exploración física**, impresionaba de mal estado general con caquexia y atrofia muscular, aunque se encontraba normocoloreada y con perfusión distal con-

servada. No se encontraron lesiones mucocutáneas, oculares o articulares y tampoco adenopatías o bocio. La auscultación cardiopulmonar fue anodina. No presentaba edemas. El abdomen estaba visualmente distendido, era blando y depresible, no se palpaban masas ni megalias y no presentaba signos de peritonismo, la percusión era timpánica y el peristaltismo estaba aumentado. El tacto rectal mostró restos de heces sin sangre ni otros productos patológicos.

La exploración neurológica evidenció una paciente vigil, orientada aunque poco colaboradora por bradipsiquia, siendo el resto de la exploración estrictamente normal.

1.1.4. Primeras exploraciones complementarias

El **hemograma** reveló un hematocrito del 31%, una hemoglobina de 11 g/dl y un volumen corpuscular medio de 91 fl, estando la serie blanca y plaquetaria conservadas. La velocidad de sedimentación globular era de 58 mm la primera hora. El **tiempo de Quick** estaba levemente disminuido (64%).

En la **bioquímica** la glucosa era de 146 mg/dl, la creatinina de 1.56 mg/dl, la urea de 143 m/g/l, el sodio de 150 mmol/l, el potasio de 2 mmol/l, el calcio de 9.8 mg/dl, la proteína C reactiva, el perfil hepático y las creatinin-kinasas eran normales y el etanol junto con los tóxicos en orina resultaron indetectables. En el **equilibrio venoso** se observó un pH ácido de 7.07 a costa de bicarbonato (8.6 mmol/l) con un exceso de base de -20.2, una pCO₂ de 29 mmHg y un anión gap de 13. El **sedimento de orina** fue negativo.

La **radiografía de tórax** fue normal, y en la de **abdomen** se evidenció una dilatación leve de asas de delgado sin otras alteraciones reseñables.

Ante la **orientación diagnóstica** de insuficiencia renal prerrenal y acidosis metabólica consecuente en contexto de un síndrome diarreico de etiología no filiada, se mantuvo a la paciente en dieta absoluta y se inició hidratación endovenosa con suero fisiológico y bicarbonato sódico, así como reposición hidroelectrolítica. Paralelamente, se cursaron coprocultivos. Una vez estabilizada, se ingresó en sala de hospitalización convencional.

Se realizó un **estudio analítico completo** que incluyó un perfil de vitaminas liposolubles (A, D, E y tiempo de Quick), estando todas por debajo de su valor normal, y por otro lado se determinó el magnesio, las hormonas tiroideas, algunos marcadores de anemia (hierro, ácido fólico y vitamina B12), el perfil lipídico, proteínas totales, albúmina y prealbúmina, siendo todo normal. Las serologías de virus hepatotropos (virus de la hepatitis B y C), la determinación del virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y los

anticuerpos antinucleares fueron negativos. La electroforesis de proteínas junto con la dosificación de inmunoglobulinas resultó normal. El pH en las heces fue de 7. Los tres **coprocultivos** realizados fueron negativos, incluyendo estudio de parásitos y de la toxina de *Clostridium difficile*. Una **ecografía abdominal** fue normal.

A pesar de mantener a la paciente en dieta absoluta, persistieron las deposiciones muy abundantes y líquidas, las cuales no respetaban el sueño nocturno. Se inició dieta de forma progresiva con buena tolerancia.

1.2. Conceptos teóricos

El término *diarrea* procede del griego “fluir a través de...” y es una manifestación frecuente dentro de las patologías del aparato gastrointestinal que puede tener un curso agudo o crónico. Su definición se ha basado tradicionalmente en la frecuencia, volumen y consistencia de las deposiciones. Sin embargo, la percepción de estar afecto de diarrea varía de unos pacientes a otros. La American Gastroenterological Association (AGA) sugiere que la diarrea crónica (que es el caso que nos ocupa) debería ser definida como una disminución en la consistencia fecal, que dura más de 4 semanas y que es independiente de la frecuencia deposicional.

A la hora de abordar el **diagnóstico diferencial de la diarrea**, como en cualquier otro campo dentro de la medicina, es importante la realización de una buena **historia clínica**. Además de la anamnesis convencional que le haríamos a cualquier paciente, en el caso de la diarrea es importante poner especial énfasis a determinados aspectos (Tabla 1). La primera cuestión que deberemos intentar comprender es el motivo que ha traído al paciente a la consulta, bien sea la consistencia o frecuencia de las deposiciones, bien sea la urgencia o incontinencia fecal. Posteriormente habrá que preguntar acerca de las características deposicionales (volumen de las heces, si son grasas, si son malolientes, si se acompañan de productos patológicos, si la diarrea respeta el ayuno o el descanso nocturno...), el tiempo de evolución de los síntomas y la naturaleza de su inicio (súbito o progresivo). Es importante recoger sus hábitos dietéticos (se debe preguntar si el paciente relaciona los síntomas con algún alimento concreto), su medicación completa (la prescrita por el médico o por profesionales no facultativos), si el paciente ha realizado viajes recientes, si tiene factores de riesgo para la infección por el VIH, haciendo especial hincapié en las prácticas sexuales de riesgo (por su relación con otras enfermedades de transmisión sexual), o si presenta historia familiar de alguna enfermedad de etiología autoinmune. También tendremos que saber si ha perdido peso, si presenta síntomas sistémicos y si tiene historia de infecciones bacterianas recurrentes (buscando relación con algún tipo de inmunodeficiencia).

Tabla 1. Implicaciones de algunos aspectos de la historia clínica

Línea de interrogatorio	Implicación clínica
Inicio	
Congénito	Clorhidrorrea, malabsorción de sodio
Súbito	Infecciones, diarrea secretora idiopática
Gradual	Resto de causas
Historia familiar	Defectos absorptivos congénitos, EI, enfermedad celíaca, neoplasia endocrina múltiple
Historia de los hábitos dietéticos	
Productos <i>sugar-free</i>	Ingesta de sorbitol, manitol...
Leche cruda	Diarrea de Brainerd
Exposición a fuentes de agua potencialmente impura	Infecciones bacterianas crónicas (p. ej., aeromonas), giardiasis, criptosporidiosis, diarrea de Brainerd
Historia de viajes	Diarrea infecciosa, diarrea secretora idiopática crónica
Pérdida de peso	Malabsorción, insuficiencia pancreática exocrina, neoplasia, anorexia
Intervenciones terapéuticas previas (fármacos, radiación, cirugía, antibióticos)	Efectos secundarios a fármacos, enteritis posradiación, situación posquirúrgica, colitis pseudomembranosa, diarrea poscolecistectomía
Ganancia secundaria a la enfermedad	Abuso de laxantes
Síntomas de enfermedad sistémica	Hipertiroidismo, diabetes, vasculitis, tumores, enfermedad de Whipple, síndromes inflamatorios del intestino, tuberculosis, mastocitosis
ADVP, promiscuidad sexual	Sida
Alteración inmunológica	Sida, deficiencias de inmunoglobulina
Dolor abdominal	Insuficiencia vascular mesentérica, obstrucción, síndrome de intestino irritable
Flatulencias excesivas	Malabsorción de carbohidratos
Urgencia defecatoria	Afectación rectal o incontinencia fecal
Características de las deposiciones	
Sangre	Malignidad, EI
Restos de comida	Malabsorción, alteración de la digestión
Color blanco	Enfermedad celíaca, ausencia de bilis
Diarrea nocturna	Etiología orgánica

A continuación, realizaremos un **examen físico** completo, que, aunque raramente proporciona el diagnóstico, puede aportarnos algún signo guía, como por ejemplo encontrar úlceras mucosas, dolor o masas abdominales, rash cu-

táneo, “ojo rojo”, fisuras-fístulas anales o sangre oculta en heces, que se relacionan con la enfermedad inflamatoria intestinal (EII). Otros hallazgos por grupos de enfermedades incluyen:

- Síndromes malabsortivos: pérdida de peso, signos de anemia o cicatrices de intervenciones quirúrgicas abdominales.
- Infección por VIH: linfadenopatías.
- Hipertiroidismo: palpación de bocio o exoftalmos.

Una evaluación mínima de **laboratorio** debería incluir un hemograma con las tres series y el recuento celular de la serie blanca, la velocidad de sedimentación globular, la glucosa, la creatinina, el ionograma, las proteínas totales y la albúmina, el perfil tiroideo y el test de sangre oculta en heces.

A partir de este momento, existe un gran número de **exploraciones complementarias** para encontrar una causa específica que produzca diarrea, pero no existe una regla firme sobre qué exploración debe ser realizada en primer lugar; así que, una vez completada la historia clínica y el examen físico, se intentará buscar aquella exploración complementaria más adecuada para nuestro diagnóstico de sospecha. Por ejemplo, un test serológico para enfermedad celíaca puede plantearse en pacientes que, además de clínica compatible, presenten factores de riesgo (diabético tipo 1 o historia familiar de celiaquía) o bien pérdida de peso o déficit de hierro no explicados. En cualquier caso, la gran mayoría precisará de un estudio endoscópico digestivo (sigmoidoscopia, colonoscopia o fibrogastroscopia).

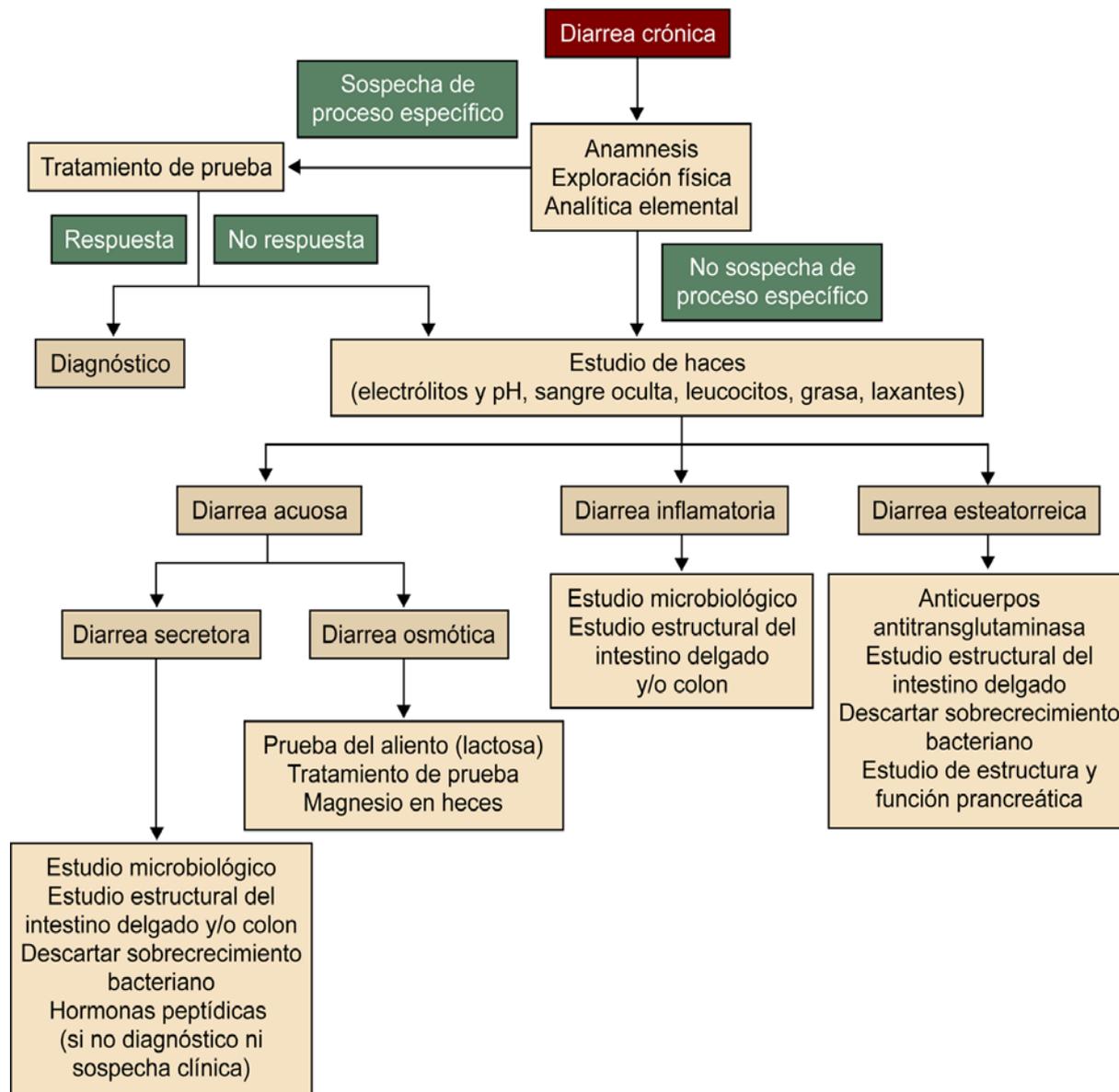
El grupo de Bertomeu y cols. recomienda iniciar el proceso diagnóstico intentando identificar si la diarrea es funcional (relacionado con el síndrome de intestino irritable) u orgánica (relacionada con una patología intestinal identificable), ya que en su trabajo demostraron que con una historia clínica detallada, algunas pruebas de laboratorio y algún estudio endoscópico poco invasivo es posible diferenciar entre diarrea funcional y orgánica en muchos pacientes sin necesidad de llevar a cabo investigaciones más extensas. En la práctica clínica diaria necesitaremos también realizar algunas pruebas de imagen para valorar la existencia de patología orgánica.

1.3. Diagnóstico diferencial de la diarrea crónica

En el caso que nos ocupa, describiremos las principales características de los diferentes tipos de diarrea, y a partir de aquí intentaremos descartar algunos de ellos en función de los datos que hemos extraído de la anamnesis, de la exploración física y del análisis en sangre de la paciente. De esta manera, podremos solicitar aquellas pruebas diagnósticas que consideremos

más rentables, como hemos indicado anteriormente. Adjunto un algoritmo diagnóstico propuesto por el grupo de Asenjo y cols., para seguir una vez que hemos realizado la anamnesis, la exploración física y la analítica general (ved Esquema).

Esquema 1. Algoritmo diagnóstico de la diarrea crónica



Existen varias **clasificaciones sobre la diarrea crónica**, pero la que nos propone la AGA incluye cuatro grandes grupos (Tabla 2): diarrea grasa (esteatorrea), inflamatoria, secretora y osmótica. Algunos autores engloban la diarrea secretora y la osmótica dentro de un mismo grupo conocido como diarrea acuosa, diferente de la esteatorrea y de la diarrea inflamatoria. Existen dos tipos de diarrea crónica, que otros autores las clasifican como grupos aparte: la diarrea motora y la diarrea funcional.

Tabla 2. Principales causas de diarrea crónica clasificadas en función de las características deposicionales típicas

<p>Diarrea osmótica Ingesta de magnesio, fosfatos o sulfatos Malabsorción de hidratos de carbono</p>	<p>Diarrea secretora Abuso de laxantes no osmóticos Poscolecistectomía (déficit de sales biliares) Síndromes congénitos (clorhidrorrea) Toxinas bacterianas Malabsorción ileal de ácidos biliares</p>
<p>Diarrea grasa Síndromes malabsortivos Enfermedades mucosas Síndrome de intestino corto Diarrea posresección Sobrecrecimiento bacteriano en intestino delgado Isquemia mesentérica Celiaquía</p> <p>Alteración de la digestión Insuficiencia pancreática exocrina Secreción inadecuada de ácidos biliares</p>	<p>Enfermedades inflamatorias del intestino Colitis ulcerosa Enfermedad de Crohn Colitis microscópica (linfocítica) Diverticulitis Vasculitis Fármacos y tóxicos</p> <p>Alteración de la motilidad Diarrea posvagotomía Diarrea postsimpatectomía Disautonomía diabética Hipertiroidismo Síndrome de intestino irritable Tumores neuroendocrinos Gastrinoma VIPoma Somatostatina Mastocitosis Síndrome carcinoide Carcinoma medular de tiroides</p>
<p>Diarrea inflamatoria Enfermedades inflamatorias del intestino Colitis ulcerosa Enfermedad de Crohn Diverticulitis Yeyunoileitis ulcerativa</p> <p>Enfermedades infecciosas Colitis pseudomembranosa Infecciones bacterianas invasivas Tuberculosis, yersiniosis, otras Infecciones virales ulcerativas Citomegalovirus Herpes simple Amebiasis / otros parásitos invasivos</p> <p>Colitis isquémica Colitis posradiación Neoplasia Cáncer de colon Linfoma</p>	<p>Neoplasia Carcinoma de colon Linfoma Adenoma vellosa Enfermedad de Addison Diarrea secretora epidémica (diarrea de Brainerd) Diarrea secretora idiopática</p>

La **diarrea inflamatoria** se caracteriza por la exudación de moco, sangre, proteínas y por la presencia de mucosa inflamada. Se trata de una diarrea que no cede con el ayuno y que se presenta con un volumen variable de heces según la superficie de mucosa afectada. Además suele producir mucho discomfort abdominal. Este grupo incluye la EII, la colitis isquémica, la colitis infecciosa y el tumor vellosa (productora de mucho moco).

Análisis del caso actual: Aunque este tipo de diarrea podría ser compatible en cuanto a que no respeta el ayuno, la presencia de productos patológicos es muy importante para considerar su diagnóstico. Este dato clínico en el contexto de una exploración abdominal prácticamente anodina y en ausencia de reactantes de fase aguda elevados hace muy improbable su diagnóstico.

La **diarrea funcional** pertenece al grupo de trastornos funcionales del intestino, que según Longstreth y cols. tienen que cumplir criterios de la enfermedad durante 3 meses, siendo el inicio de los síntomas al menos 6 meses antes del diagnóstico. Este grupo define la diarrea funcional como una entidad distinta al síndrome de intestino irritable (SII) y se refiere a ella como la presencia de deposiciones acuosas o pastosas sin dolor abdominal. En el caso del SII, esta misma clínica puede acompañarse de estreñimiento, dolor abdominal y hasta en un 50% de los casos puede presentar moco en las deposiciones. En este mismo trabajo vienen recogidos los criterios diagnósticos Roma III para el SII (Tabla 3). En general, suele ser entidades bastante “benignas”: el estado general está conservado, respetan el descanso nocturno y no suele haber pérdida de peso ni alteraciones analíticas.

Tabla 3. Criterios diagnósticos de Roma III para el síndrome de intestino irritable

Dolor o disconfort abdominal al menos 3 días por mes en los últimos 3 meses asociado a dos o más de los siguientes:

1. Mejoría con la defecación
 2. Inicio asociado con un cambio en la frecuencia de las deposiciones
 3. Inicio asociado con un cambio en la forma o apariencia de la deposición
-

Precisa que cumpla estos criterios durante los últimos 3 meses, siendo los síntomas de inicio al menos 6 meses previos al diagnóstico.

Análisis del caso actual: El caso que nos ocupa ha seguido un curso tórpido con pérdida de peso considerable y con alteraciones analíticas evidentes. Por tanto, la diarrea funcional no sería compatible con el diagnóstico que buscamos.

La **diarrea motora** consiste en una alteración de la motilidad intestinal con aumento de la contractilidad (como es el caso del hipertiroidismo o de la diabetes mellitus –DM–) o una disminución del peristaltismo (lo cual produce un sobrecrecimiento bacteriano secundario). No cede con el ayuno y el volumen y características de las heces son variables. Normalmente se sospecha si no cumple criterios para otro tipo de diarreas.

Análisis del caso actual: Se trata de un tipo de diarrea que cumple alguna de las características del caso que nos ocupa. Aunque se sabe que la paciente no es diabética y que el perfil tiroideo es normal, no se puede descartar este tipo de diarrea hasta el final del proceso diagnóstico.

La **diarrea grasa o esteatorrea** debería sospecharse en aquellos pacientes que describan deposiciones malolientes o grasas. Incluye los procesos malabsortivos (síndrome del intestino corto) o aquellos en los que la digestión está alterada (insuficiencia pancreática exocrina); por tanto, estos pacientes pueden

presentar datos clínicos y analíticos de malabsorción (por ejemplo, edemas, amioatrofia o amenorrea que se reflejaría en la analítica como déficits de proteínas totales y de albúmina; ved Tabla 4).

Tabla 4. Signos y síntomas de malabsorción

Malabsorción de	Manifestaciones clínicas	Hallazgos de laboratorio
Calorías	Pérdida de peso con apetito conservado	
Grasas	Heces pálidas y voluminosas, diarrea sin esteatorrea flatulenta	Grasa en heces >6 g/día
Proteínas	Edema, atrofia muscular, amenorrea	Hipoalbuminemia, hipoproteinemia
Hidratos de carbono	Diarrea acuosa, flatulencias, intolerancia a la leche, pH ácido en las heces, gap osmótico elevado	Aumento del hidrógeno exalado
Vitamina B12	Anemia, degeneración combinada subaguda de la medula espinal (síntomas precoces: parestesias y ataxia asociadas con pérdida de la sensibilidad vibratoria y posicional)	Anemia macrocítica, vit. B12 disminuida, test de Schilling anormal, ácido metilmalónico y homocisteína en suero aumentados
Ácido fólico	Anemia	Anemia macrocítica, ácido fólico sérico e intraeritrocitarios disminuidos, homocisteína en suero aumentada
Vitamina B	Queilosis, glositis dolorosa, acrodermatitis, estomatitis angular	
Hierro	Anemia microcítica, glositis, pagofagia	Hierro y ferritina en suero disminuidos, CFTH aumentado
Calcio y vitamina D	Parestesia, tetania, fracturas patológicas debido a osteomalacia, signos Chvostek y Trusseau positivos	Hipocalcemia, fosfatasa alcalina en suero elevada, densitometría ósea alterada
Vitamina A	Hiperqueratosis folicular, ceguera nocturna	Caroteno en suero disminuido
Vitamina K	Hematoma, trastornos hemorrágicos	Tiempo de protrombina aumentado, factores de coagulación vitamina K-dependientes disminuidos

Análisis del caso actual: Las heces no eran especialmente malolientes ni grasas y la paciente no presentaba edemas pero sí que se detectó anemia, hipopotasemia y déficit de vitaminas liposolubles. En este momento no se puede descartar completamente un diagnóstico de diarrea malabsortiva.

La **diarrea osmótica** es debida a sustancias no absorbibles (intolerancia a la lactosa, abuso de laxantes osmóticos: carbohidratos, magnesio...). No se

acompaña de productos patológicos y cede con el ayuno o al menos cuando se suspende la ingesta del alimento causante. Las heces son poco voluminosas (<1l/día) y se caracterizan por una secreción rica en agua, pobre en sodio (<70 mEq/l), un pH ácido (<5.6) y gap aniónico alto (>125 mOsm/kg; ved Texto de ayuda 1).

Análisis del caso actual: En el caso que estamos tratando, la paciente no mejoraba con el ayuno, las heces eran voluminosas y su pH era de 7; por tanto, el perfil de este tipo de diarrea no encaja con este caso clínico.

Finalmente, la **diarrea secretora** es debida a laxantes no osmóticos, tumores neuroendocrinos, colitis colágena o bacterias productoras de enterotoxina. Se produce por una inhibición de la absorción o por secreción de líquidos y electrolitos. Es un tipo de diarrea que no respeta los períodos de ayuno ni el descanso nocturno. Las heces suelen ser voluminosas (>1 l), sin productos patológicos, con un pH >6 (por pérdidas de bicarbonato) y un gap aniónico disminuido (<50 mOsm/kg; ved Texto de ayuda 1). Esto se refleja en la analítica en forma de hipopotasemia y acidosis metabólica hiperclorémica.

Texto de ayuda 1

El gap osmótico, aunque no se utiliza de forma rutinaria, ayuda a diferenciar entre diarrea secretora y osmótica y consiste en determinar la concentración de sodio y potasio en las heces. Se calcula mediante la siguiente fórmula:

$$\text{Gap aniónico} = 290 - 2 ([\text{Na}^+] + [\text{K}^+])$$

Un gap aniónico de más de 125 mOsm/kg sugiere diarrea osmótica, mientras que un gap de menos de 50 mOsm/kg sugiere una diarrea secretora.

Análisis del caso actual: Todos estos datos estaban presentes en el caso clínico actual, por lo que es un tipo de diarrea bastante compatible con el que presentaba la paciente en cuestión.

Hay que tener en cuenta que una misma enfermedad puede estar englobada en dos grupos de diarrea diferentes, ya que puede compartir características de ambas (Tabla 2). Por ejemplo, la enfermedad inflamatoria intestinal produce un tipo de diarrea inflamatoria y a la vez puede ser secretora.

Por tanto, parece que la paciente que se presenta en este caso clínico no estaba afectada de una diarrea funcional, inflamatoria ni osmótica. Aunque el perfil clínico de la paciente encajaba perfectamente con una diarrea secretora, aún no se podía descartar que se tratara de una diarrea osmótica por sobrecrecimiento bacteriano o bien de una diarrea malabsortiva. Por este motivo, se creyó conveniente realizar las exploraciones complementarias necesarias para valorar las diferentes causas que podían producir estos tres tipos de diarrea (ved Tabla 2 y Esquema).

1.4. Evolución del caso clínico

En este momento la paciente había experimentado una mejoría franca del estado general, deambulaba de forma correcta y toleraba perfectamente la ingesta, con lo que consiguió normalizar de forma progresiva los niveles de vitaminas liposolubles. A pesar de ello, no consiguió una ganancia ponderal de peso, persistía con 6-10 deposiciones abundantes cada día y necesitaba sueroterapia con un aporte elevado de potasio y bicarbonato sódico para mantener sus correspondientes niveles en sangre dentro de límites normales. Además se comenzó a detectar hipercalcemia persistentemente elevada. Los anticuerpos antigliadina, antiendomiso y antitransglutaminasa fueron negativos. Se determinó la elastasa fecal y el magnesio en heces, que se encontraban dentro de sus valores normales, y los coprocultivos seriados seguían siendo negativos. La prueba del aliento con glucosa fue negativa (ved Texto de ayuda 2).

Texto de ayuda 2

La prueba del aliento se utiliza para valorar la posible existencia de sobrecrecimiento bacteriano en el intestino delgado de una forma no invasiva. Destaca la prueba de la glucosa, en la que se mide la cantidad de hidrógeno espirado tras la administración oral de este hidrato de carbono.

Se realizó un tránsito esófago-gastro-duodenal evidenciando únicamente un engrosamiento difuso de pliegues gástricos. Se inició un estudio endoscópico mediante una fibrogastroscoopia (FGS) macroscópicamente normal, con biopsia compatible con duodenitis crónica, lo cual no explicaba los síntomas de la paciente. Una colonoscopia con examen del íleon distal y con realización de biopsia fue estrictamente normal.

Con estos nuevos datos se puede descartar de forma razonable una afectación de la mucosa del colon, que se encuentra en algunos tipos de diarrea malabsortiva, y aunque la elastasa fecal tiene limitaciones en cuanto a sensibilidad, el valor obtenido informaba de un correcto funcionamiento del páncreas exocrino. Además, la prueba de aliento con glucosa negativa iba en contra de una diarrea osmótica por sobrecrecimiento bacteriano.

De forma paralela a otras determinaciones analíticas, también se solicitaron niveles de hormonas que en condiciones patológicas pueden ser hipersecretadas por algún tumor neuroendocrino concreto. Por un lado, se obtuvieron unos niveles de gastrina seis veces por encima de su valor normal; y por otro, niveles de polipéptido intestinal vasoactivo (VIP) también elevados (>75 pg/ml). Los niveles de PTH y vitamina D fueron normales. Se realizó un TAC abdominal, que fue normal.

1.5. Reflexión diagnóstica final

Los niveles de gastrina elevados nos advierten de la presencia de un posible **gastrinoma**. El gastrinoma se diagnostica principalmente en pacientes con

edad comprendida entre los 20 y los 50 años, puede cursar con diarrea crónica de tipo secretora y puede ser responsable del síndrome de Zollinger-Ellison. En dos terceras partes de los pacientes con este tipo de tumor, los niveles de gastrina se sitúan entre 150 y 1.000 (en este caso estaban en torno a 600), y a partir de 1.000 se considera prácticamente diagnóstico. En el 70% de los casos aparece en la primera porción del duodeno, pero puede afectar al resto del mismo, al yeyuno, al páncreas y al tejido linfático adyacente. Una tercera parte de los pacientes presentan metástasis en el momento del diagnóstico.

El gastrinoma puede aparecer asociado a otros tumores de naturaleza endocrina formando parte de lo que se conoce como multiple endocrine neoplasia (MEN), en este caso MEN tipo 1. Entre ellos, se puede asociar a una neoplasia productora de hormona paratiroidea (PTH), por lo que también se determinaron los niveles de PTH y de vitamina D, que fueron normales. Dado que este tumor produce hipersecreción de gastrina, se aumenta la secreción de ácido en el estómago, dando lugar a úlceras pépticas hasta en un 90% de los casos, pero además inactiva enzimas pancreáticos, pudiendo asociar alteración de la digestión y la consecuente esteatorrea. Por otro lado inhibe la absorción de sodio y agua, dando lugar al componente secretor de la diarrea.

Las pruebas que nos pueden ayudar en el diagnóstico son el test de estimulación de secretina (ved Texto de ayuda 3) y técnicas de imagen como la ecoendoscopia (Figura 1), que es capaz de distinguir estructuras entre 2-3 mm o un octreoscán (ved Texto de ayuda 4 y Figuras 2-3), que es útil para localizar tanto el tumor primario como las posibles metástasis. La FGS revela pliegues gástricos engrosados. El tratamiento consiste en inhibidores de la bomba de protones (IBP).

Figura 1. Ecoendoscopia de un insulinoma

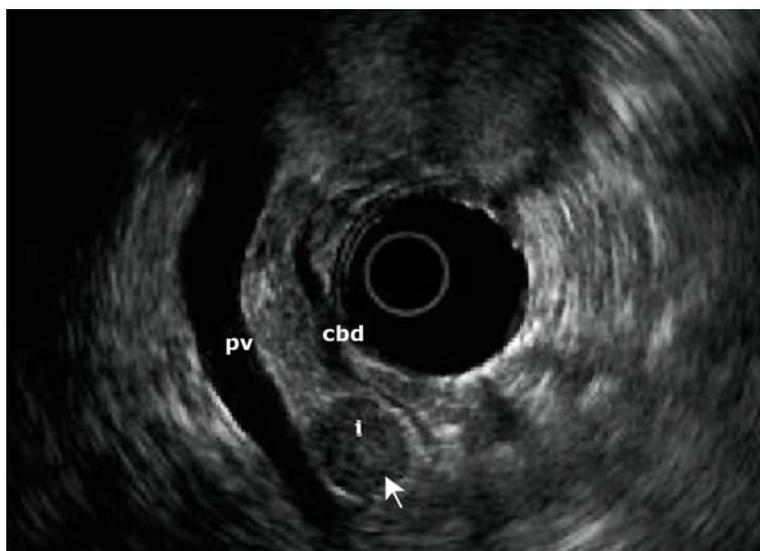
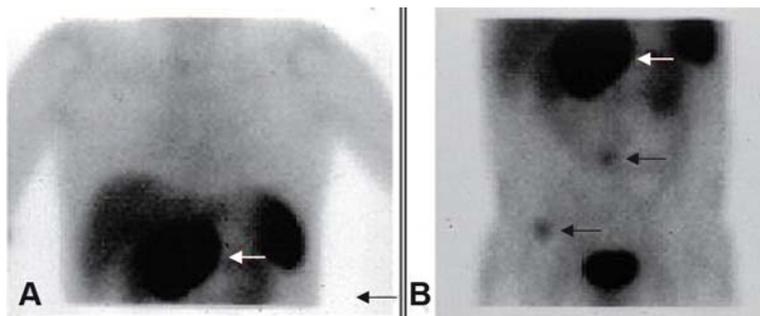


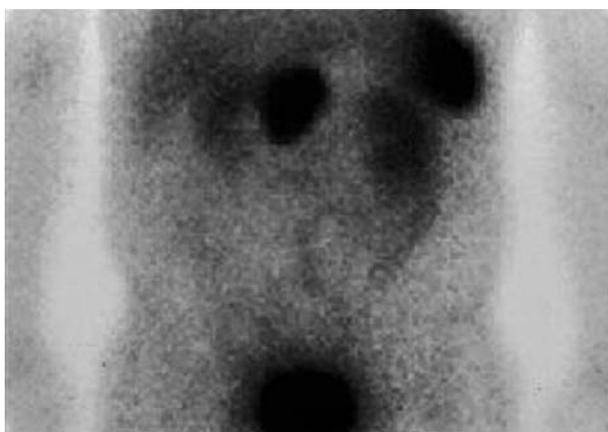
Imagen por ecoendoscopia de un insulinoma detectado en una mujer con episodios recurrentes de hipoglucemia que muestra una masa hipoeoica, homogénea y bien delimitada en la cabeza del páncreas (flecha) adyacente a la vía biliar común (cbd) y la vena porta (pv) sin invasión de estas estructuras. La lesión no fue detectada con otras pruebas de imagen. [Cortesía de: Maryam Moini, MD, and Seyed Alireza Taghavi, MD.]

Figura 2. Octreoscán de un tumor de células de los islotes



La administración de un análogo de la somatostatina (octreótido) radiomarcado muestra la captación fisiológica del isótopo en el bazo, vejiga y, en menor extensión, en el hígado (ved ambas imágenes). Además, hay una captación patológica significativa en el área del páncreas (imagen A y B, flecha roja) y dos pequeñas lesiones compatibles con metástasis en la imagen abdominal (imagen B, flechas negras). [Cortesía de: Edwin Palmer, MD of the Massachusetts General Hospital Nuclear Medicine Department.]

Figura 3. Resultado de la quimioterapia sobre el citado tumor



La gammagrafía muestra una disminución franca de la captación patológica del páncreas después de que el paciente hubiera recibido quimioterapia (no fue candidato a cirugía). Las metástasis abdominales ya no son visibles. [Cortesía de: Edward Palmer, MD of the Massachusetts General Hospital Nuclear Medicine Department.]

Texto de ayuda 3

El test de estimulación de secretina consiste en administrar esta molécula y valorar los niveles de gastrina en suero. En individuos normales o con úlcera duodenal, los niveles de gastrina en suero no se modifican o incluso disminuyen; en cambio, en el síndrome de Zollinger-Ellison se obtiene una hiperrespuesta paradójica y, por tanto, unos niveles de gastrina muy elevados.

Texto de ayuda 4

Muchos tumores neuroendocrinos tienen altas concentraciones del receptor de la somatostatina; de esta manera, el octreoscán consiste en una gammagrafía en la que el trazador marcado es un análogo de la somatostatina, lo cual permite localizar tanto el tumor primario como lesiones metastásicas.

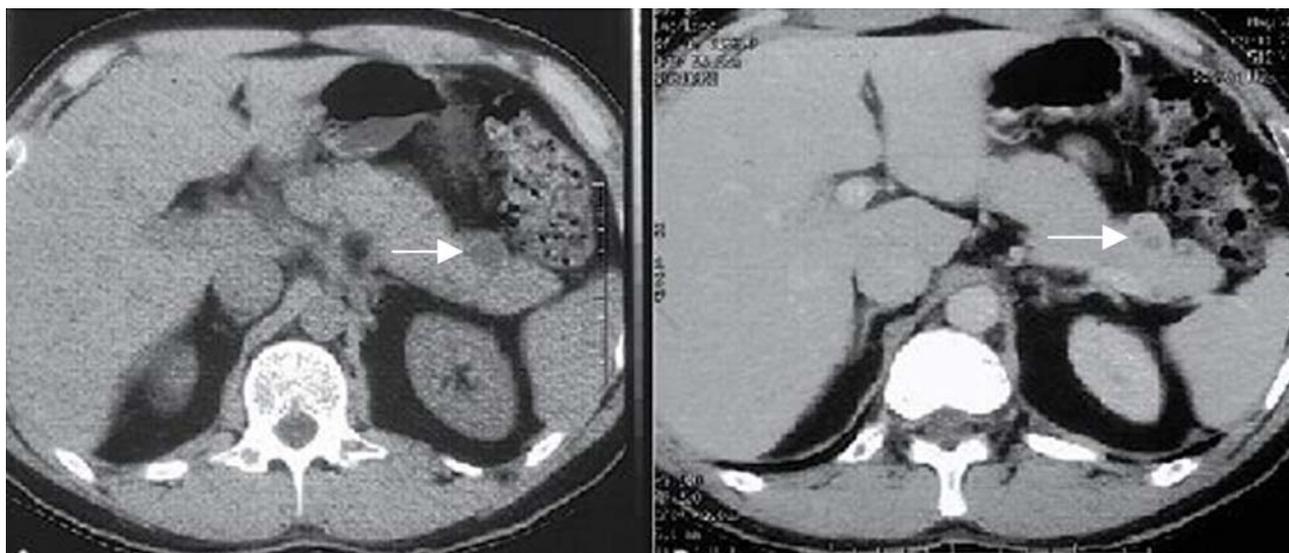
Por otro lado, el **VIPoma**, también conocido como síndrome de Verner-Morrison, síndrome del cólera pancreático o síndrome de diarrea acuosa, hipocaliemia e hipoclorhidria-aclorhidria, es un tipo de tumor neuroendocrino que produce hipersecreción de VIP y que puede afectar a adultos, principalmente entre 30 y 50 años. Suele presentarse en forma de tumor solitario, de más de 3 cm, y que se localiza en la cola del páncreas hasta en un 75% de los casos. Un 60-80% de ellos presenta metástasis en el momento del diagnóstico (normalmente hepáticas y de crecimiento lento) y un 5% forma parte del MEN tipo 1.

El VIP, entre otras acciones, aumenta la secreción de agua y electrolitos (sodio, potasio y cloro) hacia el intestino, lo cual termina produciendo diarrea secretora, deshidratación, pérdida de peso e hipocaliemia. Como inhibe la secreción gástrica del estómago dando lugar a hipoclorhidria, puede producir un aumento consecuente de los niveles de gastrina en sangre. Además, tiene efecto vasodilatador (*flushing*), estimula la resorción ósea (hipercalcemia) y también la glucogenólisis (hiperglucemia).

El VIPoma produce un tipo de diarrea acuosa muy voluminosa (entre 700-3.000 ml/día), de “color té”, inodora y que no se acompaña de dolor abdominal. Tiene características típicas de la diarrea secretora, como que no respeta los períodos de ayuno y que las heces presentan una alta concentración de sodio y un gap osmótico bajo.

El diagnóstico de VIPoma se consigue identificando la hipersecreción hormonal de VIP y localizando el tumor. Dado que en el momento del diagnóstico el tumor suele ser mayor de 3 cm, el TAC es la prueba de elección (Figura 4). En caso de que el TAC no sea concluyente, puede realizarse una ecoendoscopia o un octreoscán.

Figura 4. Tumor endocrino pancreático



El TC sin contraste (imagen de la izquierda) revela una lesión hipodensa en la cola del páncreas (flecha). El tumor “mejora” con la administración de contraste iodado (imagen de la derecha). Este paciente no tenía niveles elevados de ninguna hormona de forma patológica. La lesión fue reseca, detectando un tumor pancreático endocrino (células de los islotes) no funcionante. [Cortesía de: Edward Palmer, MD of the Massachusetts General Hospital Nuclear Medicine Department.]

El tratamiento inicial del VIPoma consiste en la reposición de líquidos y electrolitos. Los análogos de la somatostatina (octreótido o lanreótido) son muy útiles para controlar los síntomas de la hipersecreción hormonal, pero no hay una clara evidencia objetiva de su actividad antitumoral. En casos refractarios, puede emplearse el interferón alfa, que mejora los síntomas de la hipersecreción hormonal hasta en un 40-50% de los pacientes, consigue la estabilización en un 20-40% y la regresión del tumor en un 15% de ellos. También puede utilizarse glucocorticoides. En el caso de que existan metástasis hepáticas, puede emplearse la cirugía en casos muy seleccionados y principalmente con intención paliativa. Algo parecido ocurre con la embolización de la arteria hepática.

La radiofrecuencia y la crioblación se reserva para pequeñas lesiones metastásicas. Hay datos pocos concluyentes en cuanto al papel del trasplante hepático o la quimioterapia sistémica.

1.6. Evolución final del caso clínico

Ante la posibilidad de que se tratara de un gastrinoma, se practicó un test de secretina y se inició tratamiento con IBP sin obtener respuesta. Se realizó un octreoscán, que mostró una captación hipermetabólica adyacente a la cola del páncreas, pero esta localización tan atípica, un test de secretina negativo y la falta de respuesta al tratamiento dificultaban el diagnóstico de gastrinoma. En cambio, tras una correcta reposición de líquidos y electrolitos, se inició octreótido a dosis creciente, consiguiendo una buena respuesta clínica. La sintomatología presentada por la paciente en contexto de unos niveles elevados de VIP, de un octreoscán que evidenciaba esta captación hipermetabólica en cola del páncreas tan característica y la buena respuesta al tratamiento fueron compatibles con el diagnóstico de **VIPoma**.

1.7. Otros

Cuándo derivar un enfermo al especialista en patología digestiva

La realización y extensión de determinados estudios previos a una posible derivación al especialista dependerán de la gravedad de los síntomas, de la posibilidad de un diagnóstico muy específico, de la disponibilidad de determinados procedimientos o tratamientos y de la preferencia del paciente y sus comorbilidades.

1.8. Bibliografía

AGA (1999). "American Gastroenterological Association medical position statement: guidelines for the evaluation and management of chronic diarrhea". *Gastroenterology* (vol. 116, núm. 6, págs. 1.461-1.463).

Asenjo, Á.; Lledó, J. L.; Barrena B., y otros (2008). "Protocolo diagnóstico de la diarrea crónica". *Medicine* (vol. 10, núm. 4, págs. 255-258).

Bonis, P.; LaMont J. Th. (2011, 26 de enero). "Approach to the adult with chronic diarrhea in developed countries". UpToDate.

<http://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-adult-with-chronic-diarrhea-in-developed-countries>

Bertomeu, A.; Ros, E.; Barragan, V., y otros (1991). "Chronic diarrhea with normal stool and colonic examinations: organic or functional?". *Journal of Clinical Gastroenterology* (vol. 13, núm. 5, págs. 531-536).

Bonis, P.; LaMont J. Th. (2011, 26 de enero). "Approach to the adult with chronic diarrhea in developed countries". UpToDate.

<http://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-adult-with-chronic-diarrhea-in-developed-countries>

Eherer, A. J.; Fordtran, J. S. (1992). "Fecal osmotic gap and pH in experimental diarrhea of various causes". *Gastroenterology* (vol. 103, núm. 2, págs. 545-551).

Fine, K. D; Schiller L. R. (1999). "AGA technical review on the evaluation and management of chronic diarrhea". *Gastroenterology* (vol. 116, núm. 6, págs. 1.464-1.486).

Friesen, S. R.; Tomita, T. (1981). "Pseudo-Zollinger-Ellison syndrome: hypergastrinemia, hyperchlorhydria without tumor". *Annals of Surgery* (vol. 194, núm. 4, págs. 481-493).

Lamberts, S. W.; Bakker, W. H.; Reubi, J. C., y otros (1990). "Somatostatin-receptor imaging in the localization of endocrine tumors". *The New England Journal of Medicine* (vol. 323, núm. 18, págs. 1.246-1.249).

Thompson, W. G.; Chey, W. D., y otros (2006). "Functional bowel disorders". *Gastroenterology* (vol. 130, núm. 5, págs. 1.480-1.491).

Páginas de consulta / Guías clínicas recomendadas:

<http://www.gastro.org/practice/medical-position-statements>

2. Hematuria

2.1. Presentación del caso

2.1.1. Motivo de consulta

Paciente mujer de 64 años de edad que ingresa en el hospital por fiebre, anemia y signos analíticos de fracaso renal.

Encontrándose previamente bien, la paciente presenta desde 2 días antes de su ingreso fiebre termometrada de hasta 38.5 °C con escalofríos, asociada a tos húmeda sin dolor torácico ni disnea y aparición de unas lesiones purpúricas, pruriginosas en las extremidades inferiores. No había disminución de la diuresis, ni edemas. No hay consumo de fármacos nefrotóxicos. No artralgias. No dolor abdominal, ni náuseas ni vómitos.

2.1.2. Anamnesis

Hace 3 años fue diagnosticada de adenocarcinoma multifocal en la mama izquierda (el resultado del estudio anatomopatológico fue de tumor multicéntrico de alto grado estadio 1, con receptores para estrógenos y progestágenos positivos, 90% y 80%, respectivamente). Inició quimioterapia adyuvante esquema FEC90, suspendiéndose a los 2 meses al aparecer trombosis venosa de la extremidad superior derecha con relación a la presencia de un Port-a-Cath. Entonces se sustituyó el tratamiento por un inhibidor de la aromataza (letrozol).

Es conocida hipertensa desde hace 6 años, y está bien controlada con un IECA. Otros antecedentes médicos destacables son asma bronquial y osteoporosis.

2.1.3. Exploración física al ingreso

TA: 144/57 mmHg; FC: 83 lpm; t.^a: 37.4 °C; SatO₂: 99%.

En el examen físico destaca palidez cutánea, signo del pliegue positivo, lesiones purpúricas muy discretamente sobreelevadas de 2 mm de diámetro que no desaparecen con la vitropresión. No hay edemas sin signos de trombosis. A la auscultación cardiorespiratoria: se evidencia murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos, TCR sin soplos, sin signos de fallo. Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin masas ni megalias, y sin signos de focalidad neurológica.

2.1.4. Primeras exploraciones complementarias practicadas

Analítica general

- Destaca hb 8.3 g/dl; hto. 24.9%; VCM: 85 fL; leucocitos: $6.9 \times 10^9/l$ (fórmula normal); plaquetas: $199 \times 10^9/l$; VSG: 29; PCR: 55; sideremia: 33 mcg/dl; ferritina: 143 ng/dl; Coombs: negativo; LDH: 621; urea: 86 mg/dl; creatinina: 1.6 mg/dl; Na: 138 mmol/l; K: 3.9 mmol/l; Cl: 104 mmol/l; complemento C3: 124 (90-180); C4: 44 (10-40); CH50: 69 (35-60); ANA: negativo; anti-DNA: negativo; ANCA: 1/320, patrón perinuclear; anti-MPO: 110 U/ml; dosificación inmunoglobulinas (IgA, IgG, IgM): normal; crioglobulinas: negativas; perfil hepático y lipídico: normal; serologías víricas para VHB, VHC y VIH: negativas.
- En el sedimento de orina se observa 15-50 hematíes \times campo, ausencia de células de descamación epitelial y de proliferación bacteriana. Bioquímica urinaria: Na+ orina: 40; proteinuria en orina de 24 horas: 0.3 g/día.
- Los hemocultivos han sido negativos.
- Detección de sangre oculta en heces negativa.
- La ecografía renal muestra unos riñones de tamaño, morfología y diferenciación corticomedular normal.
- En la radiografía de tórax se aprecia un índice cardiorácico dentro de la normalidad, sin infiltrados pulmonares ni derrame pleural.
- El electrocardiograma demuestra ritmo sinusal a 85 lpm, sin alteraciones agudas en la repolarización.
- Electromiograma: normal.

2.2. Planteamiento del diagnóstico diferencial

1) ¿Cuáles son los síndromes clínicos que aparecen en nuestra paciente?

Las diferentes manifestaciones clínicas y analíticas que identifican las enfermedades renales constituyen los síndromes renales. Al evaluar a un paciente con una enfermedad renal es importante diagnosticar el síndrome clínico que presenta para a continuación iniciar los estudios complementarios e identificar la enfermedad renal subyacente. Estos síndromes no son excluyentes entre sí.

Los síndromes renales son los siguientes:

- hematuria,
- proteinuria,
- síndrome nefrótico,
- síndrome nefrítico,
- hipertensión arterial,
- insuficiencia renal aguda,
- insuficiencia renal crónica,
- tubulopatía,
- infección urinaria.

En el caso clínico que presentamos identificamos la **hematuria** y la **insuficiencia renal** como síndromes clínicos.

- La hematuria se define como la presencia de un número anormalmente elevado de hematíes en orina. En condiciones normales pueden aparecer 1-2 hematíes por campo en el sedimento de orina, que pueden aumentar tras la práctica de ejercicio físico intenso. En la Tabla 1 encontramos las causas de hematuria.

Tabla 1. Causas de hematuria según la edad

Origen	< 40 años	≥ 40 años
Glomerular	Nefropatía Ig A Enfermedad de la membrana basal fina Sdme. de Alport Glomerulonefritis	Nefropatía IgA Sdme. de Alport Glomerulonefritis
No glomerular		
Tracto urinario superior	Litiasis Pielonefritis Poliquistosis renal Riñón en esponja Hipercalciuria/hiperuricosuria Litiasis Trauma renal Necrosis papilar Hidronefrosis Infartos renales o malformación arteriovenosa TBC renal Trombosis de la vena renal	Litiasis Carcinoma renal Poliquistosis renal Pielonefritis Tumor de cél. transicionales Necrosis papilar Infartos renales Hidronefrosis TBC renal Trombosis vena renal
Tracto urinario inferior	Cistitis, prostatitis y uretritis Tumores vesical, pólipos ureterales benignos Neoplasia vesical <i>Schistosoma haematobium</i>	Cistitis, prostatitis y uretritis Neoplasia vesical Cáncer próstata Tumores benignos ureteral/vesical
Incierto	Hematuria tras ejercicio Descoagulación excesiva (acenocumarol) Hematuria ficticia	Hematuria tras ejercicio Descoagulación excesiva

- La insuficiencia renal aguda (IRA) se caracteriza por la disminución rápida del filtrado glomerular que se produce en un período de horas o días, la retención de productos de desecho nitrogenados y la alteración del equili-

brío hidroelectrolítico y ácido-base. La IRA suele ser asintomática y se diagnostica cuando el examen bioquímico revela un incremento reciente de la urea y de la creatinina en plasma. Las causas de IRA se clasifican como prerrenales, renales intrínsecas y posrenales (Tabla 2).

Tabla 2. Clasificación de insuficiencia renal crónica (IRA)

IRA prerrenal:
<ul style="list-style-type: none"> • disminución de volumen intravascular: hemorragia, deshidratación, pérdidas por tercer espacio (pancreatitis, peritonitis, quemaduras, traumatismos tisulares) • reducción de gasto cardíaco: ICC, shock cardiogénico, derrame pericárdico con taponamiento, pulmonar masivo • vasodilatación periférica: sepsis por gram-negativo, anafilaxis, medicaciones antihipertensivas. • aumento de la resistencia vascular renal: cirugía, sd hepatorenal, anestesia, AINES, vasoconstrictores (ciclosporina, tacrolimus, radiocontrastes) • inhibidores del enzima convertidor de la angiotensina
IRA parenquimatosa
<ul style="list-style-type: none"> • vascular-grandes vasos: trombosis bilateral de la vena renal, clampaje arterial quirúrgico • vascular-pequeño vaso: vasculitis, enfermedad ateroembólica, microangiopatías trombóticas, • glomerular: vasculitis, GN proliferativas, GN no proliferativas • intersticio: NIA, secundaria a algunos antibióticos, diuréticos, AINES, fármacos anticonvulsivantes, otros • tubular: necrosis tubular aguda (NTA): secundaria a isquemia renal, fármacos nefrotóxicos, toxinas endógenas.
IRA obstructiva
<ul style="list-style-type: none"> • obstrucción ureteral bilateral u obstrucción unilateral en un riñón solitario: litiasis, coágulos de sangre, restos biogénicos o papilas desprendidas • obstrucción de cuello vesical: hipertrofia prostática, carcinoma prostático y de vejiga, neuropatía autonómica o agentes bloqueadores ganglionares • obstrucción uretral: válvulas uretrales, estrechez uretral

Una historia clínica completa y una exploración física minuciosa nos pueden ayudar y sugerir el diagnóstico en la mayoría de los casos, así como el cálculo de los índices urinarios (Tablas 3 y 4).

Tabla 3. Puntos diagnósticos básicos a seguir en toda IRA

<ul style="list-style-type: none"> • Investigar datos previos de función renal. • ¿Desde cuando están elevados los productos nitrogenados? ¿En qué medida? • ¿Existe disminución del volumen urinario? ¿Desde cuándo? • A lo largo de la evolución próxima del paciente (incluidos los tiempos quirúrgicos) ¿ha habido episodios de hipotensión? • ¿Ha tenido el paciente datos directos o indirectos de infección grave o sepsis? • ¿Algún otro proceso compatible con síndrome de respuesta inflamatoria sistémica? • ¿Ictericia? • ¿ Ha recibido fármacos: <ul style="list-style-type: none"> – nefrotóxicos: desde cuándo, dosis y niveles? – que alteren la fracción de filtración AINES, IECA, ARAII? – capaces de producir hipersensibilidad? • Hacer ecografía abdominal valorando los riñones y las vías urinarias. • Analítica inicial: <ul style="list-style-type: none"> – Sangre: hemograma, coagulación, proteínas totales/albumina, Ca, P, ionograma, osmolalidad, urea, creatinina, ác. úrico. – Orina (preferentemente antes de usar diuréticos): sedimento, Na y K, urea y creatinina, osmolaridad – Calcular los índices urinarios. • Determinaciones selectivas: espectro electroforético, inmunoelectroforesis, ANCA, ANA, antiDNA, complemento, crioglobulinas, marcadores virales, tinción para eosinófilos en orina. • Ocasionalmente: <ul style="list-style-type: none"> – Otras técnicas: TAC helicoidal, ecodoppler de arterias renales, renograma isotópico, gammagrafía con Ga – Biopsia renal sospechando: enfermedad glomerular primaria o secundaria, vasculitis, NTIA, NTA de más de 3 semanas de evolución.
--

Tabla 4. Índices urinarios

	FRA prerrenal	NTA
Osm u	> 400 mOsm/kg	< 350 mOsm/kg
Na u	< 20 mEq/l	> 40
U u/U pl	> 10	< 10
Cr u/Cr pl	> 20	< 15
EFNa (%)	< 1	> 2

La mayoría de las IRA son reversibles. El riñón destaca entre otros órganos por su capacidad para recuperarse de una pérdida casi completa de la función.

2) Con los datos clínicos y analíticos, ¿nos atreveríamos a emitir un diagnóstico?

En nuestra paciente, ante los datos analíticos (EFNa >3%), hematuria, y la positividad de los ANCAS con patrón perinuclear, podemos establecer que presenta una insuficiencia renal aguda intrínseca, y, de entre sus causas, podría tratarse de una vasculitis.

Las vasculitis sistémicas constituyen un grupo de enfermedades que se caracterizan por inflamación multifocal, necrosis de los vasos sanguíneos, y, en ocasiones, se asocian a granulomas. Pueden tener diferentes formas de expresión, desde la forma local autolimitada hasta la forma difusa muy grave (Tabla 5).

Tabla 5. Clasificación propuesta en la conferencia de consenso de Chapel Hill

Categoría	Tipo	Definición
Vasculitis de gran vaso	Arteritis de células gigantes	Arteritis granulomatosa de la aorta y sus grandes ramas, fundamentalmente ramas extracraneales de la carótida. Afecta a la arteria de la temporal.
	Arteritis de Takayasu	Inflamación granulomatosa de aorta y sus grandes ramas
Vasculitis de mediano vaso	Poliarteritis nodosa	Inflamación necrotizante de arterias de mediano o pequeño calibre sin glomerulonefritis o vasculitis en arteriolas, capilares o vénulas.
	Enfermedad de Kawasaki	Arteritis de pequeñas, medias y grandes arterias que se asocia al síndrome linfonodular mucocutáneo. Con frecuente afecta a arterias coronarias, puede afectar a la aorta y venas.
Vasculitis de pequeño vaso	Granulomatosis de Wegener	Inflamación granulomatosa del tracto respiratorio junto a vasculitis necrotizante de vasos de pequeño y mediano calibre.
	Síndrome Churg Strauss	Inflamación granulomatosa con eosinófilos. Afecta al tracto respiratorio. Vasculitis necrotizante que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre que asocia asma y eosinofilia en sangre.
	Poliangeítis microscópica	Vasculitis necrotizante con pocos o ningún depósito inmune que afecta a pequeños vasos. Es común la glomerulonefritis necrotizante.
	Púrpura Schonlein Henoch	Vasculitis con depósitos inmunes que afecta a pequeños vasos, típicamente afecta a piel, intestino y glomérulos. Se asocia a artritis y artralgias.
	Vasculitis de la crioglobulina esencial	Vasculitis con depósitos inmunes de crioglobulinas que afectan a vasos pequeños y se asocia a crioglobulinas en sangre, afecta a la piel y glomérulos.
	Vasculitis leucocitoclástica	Angeítis cutánea aislada sin vasculitis sistémica ni glomerulonefritis.

Las vasculitis asociadas a ANCA tienen una característica morfológica fundamental, que es la existencia de glomerulonefritis necrotizante pauci-inmune con semilunas. Esta lesión es muy variable en cuanto al grado de afectación del glomérulo y caracteriza a la granulomatosis de Wegener, el síndrome de Churg-Strauss, la poliangeítis microscópica, y su variante limitada al riñón.

El síndrome de Churg-Strauss se distingue por una historia de asma o rinitis alérgica graves, junto a eosinófilos en sangre periférica.

La granulomatosis de Wegener en su forma clásica afecta fundamentalmente el tracto respiratorio superior y/o inferior y al riñón.

La poliangeítis microscópica (PAM) es una vasculitis necrotizante con pocos o ningún depósito inmune que afecta a pequeños vasos, es común la vasculitis necrotizante.

3) ¿Practicaríamos alguna exploración complementaria más?

En el caso expuesto, el diagnóstico que plantearíamos sería una vasculitis asociada a ANCA. Para establecer el diagnóstico etiológico procederíamos a la realización de una **biopsia renal**, además de **biopsiar las lesiones cutáneas**.

La biopsia renal permite establecer un diagnóstico exacto, orientar el tratamiento y aclarar el pronóstico de la mayoría de las enfermedades renales. Las indicaciones de la biopsia renal son:

- la insuficiencia renal aguda o subaguda,
- el síndrome nefrótico,
- la proteinuria no nefrótica,
- el síndrome nefrítico agudo,
- la hematuria glomerular aislada,
- la disfunción del injerto renal.

Sus contraindicaciones son:

- la diátesis hemorrágica no corregible,
- los riñones pequeños y desestructurados sugerentes de IRC,
- la HTA severa no controlada,
- la hidronefrosis,
- los quistes bilaterales múltiples o tumor renal,
- la infección activa renal o perirrenal,
- el riñón solitario.

La complicación más frecuente es la hemorragia, que puede ocurrir en tres sitios: en el sistema colector, en el espacio subcapsular renal y en el espacio perinéfrico.

Otras complicaciones, aunque menos frecuentes, son la fístula arteriovenosa, la HTA y la infección de tracto urinario en pacientes con infección activa.

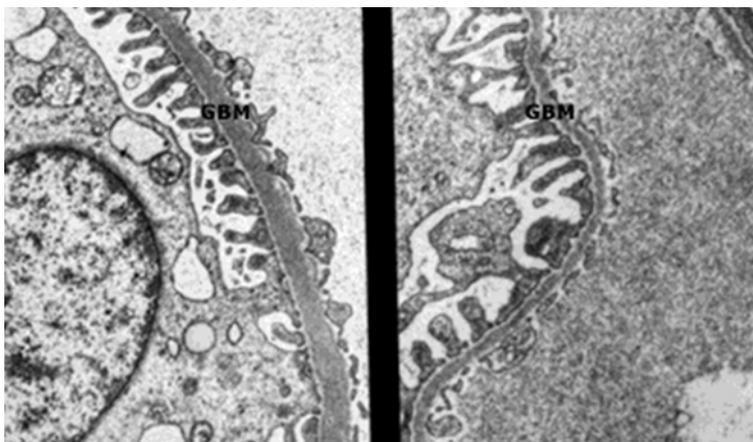
2.3. Diagnóstico anatomopatológico

La biopsia cutánea demuestra una vasculitis leucocitoclástica.

La biopsia renal revela:

- Microscopía óptica: 10 glomérulos (3 con esclerosis global y 1 con esclerosis segmentaria). No se identifica proliferación extracapilar. En el intersticio cortical presenta atrofia tubular y fibrosis intersticial leve. Los túbulos corticales muestran cambios focales de daño tubular agudo.
- Inmunofluorescencia directa: no se puede realizar por ser una muestra completamente medular.
- Inmunohistoquímica: no ha detectado depósitos glomerulares mesangiales de IgA.
- Microscopía electrónica: marcado adelgazamiento de la membrana basal en múltiples asas capilares, incremento leve de la matriz mesangial con signos de ligera hiper celularidad sin depósitos identificables, y obliteración de los pedicelos de los podocitos en un 30% de las superficies capilares (Figura 1).

Figura 1. Enfermedad de la membrana basal fina



Microscopía electrónica. Izquierda: membrana basal glomerular normal. Derecha: membrana basal glomerular fina.

Todos estos hallazgos sugieren la existencia de una enfermedad de la membrana basal fina.

Con estos hallazgos histológicos, el dictamen es de:

- necrosis tubular aguda,
- vasculitis leucocitoclástica,
- enfermedad de la membrana basal fina.

2.4. Discusión del caso

La **necrosis tubular aguda** es la forma clínica paradigmática de la IRA: su origen es secundario, en los casos de nefropatía isquémica, a hipoperfusión renal

de cualquier causa lo suficientemente intensa como para superar los mecanismos autorreguladores y neurohumorales renales; y secundario a tóxicos exógenos o endógenos en la nefropatía nefrotóxica.

Las **vasculitis por hipersensibilidad** constituyen un síndrome de etiología múltiple, que se caracteriza por la afección inflamatoria de los vasos de pequeño calibre, con lesiones en las que se observan neutrófilos fragmentados (leucocitoclasia), que constituyen un hallazgo característico de esta enfermedad.

Los agentes causantes de este tipo de vasculitis son diversos. Algunos son exógenos, como los fármacos, antígenos alimentarios o microbianos, y otros endógenos, como el DNA, inmunoglobulinas o antígenos tumorales. Sin embargo, hasta en un 60% de los pacientes el factor desencadenante se desconoce.

Ante todo paciente con vasculitis de pequeño vaso debe considerarse la posibilidad de que esté inducida por fármacos, sobre todo cuando la vasculitis está confinada a la piel.

La etiología medicamentosa es la más frecuente y la primera que ha de tenerse en un paciente que reciba algún fármaco.

La **enfermedad de la membrana basal fina** se caracteriza por presentar microhematuria persistente, mínima proteinuria, función renal normal, membrana basal glomerular adelgazada de forma uniforme e historia familiar con un patrón de herencia autonómica dominante.

Es probablemente la causa más común de hematuria aislada persistente y recurrente en niños y adultos, y su prevalencia oscila de 1% al 4% dependiendo de la población estudiada. Aproximadamente dos terceras partes de los pacientes padecen una forma autosómica dominante de la enfermedad, denominada hematuria familiar benigna. Al menos en el 40% de estas familias la enfermedad cosegrega con el locus COL4A3/COL4A4.

El riesgo de desarrollar insuficiencia renal crónica es bajo. Se recomienda análisis de orina y medición de la presión arterial cada año.

2.5. Evolución final del caso clínico

En nuestro caso, la nefropatía fue secundaria a deshidratación en el contexto del tratamiento antihipertensivo con IECA. Se retiró el fármaco y se sustituyó por calcioantagonista con buen control tensional. Se administraron además corticoides a dosis bajas, con desaparición de las lesiones cutáneas.

Después de esto, se recuperó la función renal, siendo la última determinación de creatinina de 1.1 mg/dl.

3. Disnea súbita

3.1. Presentación del caso

Paciente mujer de 64 años de edad que consultó por disnea súbita (Texto ayuda 1).

Texto de ayuda 1: Definición

La disnea se define como una sensación subjetiva de falta de aire. Son muchas las enfermedades que pueden causarla, aunque en líneas generales estas enfermedades pueden clasificarse en dos grandes grupos (enfermedades respiratorias y cardíacas). Las enfermedades respiratorias incluyen la patología que afecta a la caja torácica (miopatías o deformidades de la caja torácica), la patología que afecta a la vía respiratoria (enfermedad pulmonar obstructiva crónica, asma bronquial), la patología que afecta al parénquima pulmonar (edema pulmonar cardiogénico o no cardiogénico, neumopatías intersticiales, neumonía aguda, hemorragia alveolar) o la patología que afecta a la circulación arterial (embolismo pulmonar, hipertensión pulmonar primaria). A pesar de la gran variedad de enfermedades que pueden ocasionar disnea, en la práctica clínica diaria las causas más frecuentes son la insuficiencia cardíaca y la agudización de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica.

No tenía hábitos tóxicos ni alergias medicamentosas conocidas. Sus antecedentes patológicos más destacados eran diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con metformina 850 mg (1-1/2-1/2) y glibenclamida 5mg cada 8 horas, hipertensión arterial en tratamiento con enalapril 20 mg/día e hidroclorotiazida 12.5 mg/día, adenocarcinoma en la mama izquierda intervenido en el año 2008 y actualmente libre de enfermedad en tratamiento con anastrozol (1 mg/día), e insuficiencia venosa de predominio en la extremidad inferior izquierda.

3.1.1. Motivo de consulta

La paciente consultó en el servicio de urgencias por haber iniciado 48 horas antes disnea de reposo de aparición súbita. No refería dolor torácico, tos, expectoración, fiebre ni ningún otro síntoma asociado (Texto ayuda 2).

Texto de ayuda 2: Anamnesis

Cuando evaluamos a un paciente aquejado de disnea, es muy importante conocer el antecedente de tabaquismo, los antecedentes laborales y las enfermedades concomitantes. Nuestra paciente no era fumadora y desconocía padecer cualquier enfermedad respiratoria o cardíaca. También es importante saber si padecía previamente algún grado de disnea, la rapidez de instauración, las circunstancias que la desencadenan y otros síntomas acompañantes que nos puedan orientar. Así, una disnea de instauración rápidamente progresiva, junto con ortopnea y episodios de disnea paroxística nocturna, además de edemas en las extremidades inferiores, orientan hacia insuficiencia cardíaca. En otro sentido, un paciente con antecedentes de tabaquismo que refiere una disnea de instauración progresiva junto con sibilancias audibles, fiebre y tos con cambios en la expectoración del esputo probablemente se trate de un paciente con una enfermedad pulmonar obstructiva crónica que se ha agudizado debido a una infección respiratoria. En nuestro caso, la paciente no refería ningún grado de disnea basal: esta apareció de forma súbita y no se acompañaba de otros síntomas característicos de la insuficiencia cardíaca, infección respiratoria aguda o patología de la vía aérea. El embolismo pulmonar se caracteriza por una disnea de aparición generalmente súbita, aunque no es infrecuente que el paciente refiera simplemente una disnea de aparición progresiva, y puede acompañarse de

dolor torácico de características pleuríticas (en un costado, punzante y que se incrementa con los movimientos respiratorios) y palpitaciones. Son menos frecuentes la tos, la hemoptisis, la fiebre y el síncope o presíncope. Este último dato nos debe alarmar, porque se asocia a un embolismo pulmonar masivo o submasivo con repercusión cardíaca.

Cuando un paciente consulta por disnea súbita y nos planteamos la posibilidad diagnóstica de un embolismo pulmonar, es muy importante reconocer entre sus antecedentes factores de riesgo de sufrir una enfermedad tromboembólica venosa (Tabla 1), ya sea una trombosis venosa profunda o un embolismo pulmonar. En nuestro caso, la paciente tenía los antecedentes de cáncer de mama, insuficiencia venosa crónica con venas varicosas, obesidad premórbida y estaba tomando anastrozol, un antineoplásico hormonal inhibidor de la aromataasa (transformadora de andrógenos en estrógenos), que tomaba como tratamiento adyuvante del cáncer de mama con receptores estrogénicos positivos y entre cuyos efectos secundarios aparecen los episodios tromboembólicos venosos.

Tabla 1. Factores de riesgo

Cirugía	Insuficiencia cardíaca o respiratoria
Traumatismo	Enfermedad inflamatoria intestinal
Inmovilización	Síndrome nefrótico
Cáncer	Enfermedades mieloproliferativas
Quimioterapia	Obesidad
EP o TVP previos	Hemoglobinuria paroxística nocturna
Edad avanzada	Tabaquismo
Embarazo y puerperio	Varices o insuficiencia venosa
ACO o THS	Catéter venoso central
Moduladores selectivos de receptores estrogénicos	Trombofilia hereditaria o adquirida
Enfermedad médica aguda	

EP: embolismo pulmonar; TVP: trombosis venosa profunda; ACO: anticonceptivos orales; THS: terapia hormonal sustitutiva.

3.1.2. Exploración física en urgencias

A su llegada a urgencias las constantes vitales eran las siguientes: TA: 177/94 mmHg; FC: 130 latidos por minuto; FR: 20x'; t.^a axilar: 36.6 °C; saturación basal de O₂: 89%; e índice de masa corporal: 37.56 kg/m². La paciente estaba consciente y orientada, pero disneica en reposo. La auscultación respiratoria era normal y estaba taquicárdica, rítmica y sin soplos cardíacos audibles.

No tenía ingurgitación yugular ni edemas periféricos. Se observaron signos claros de insuficiencia venosa en la extremidad inferior izquierda con varices, cambios en la coloración de la piel y úlceras vasculares correctamente cicatrizadas (Texto ayuda 3).

Texto de ayuda 3: Exploración física

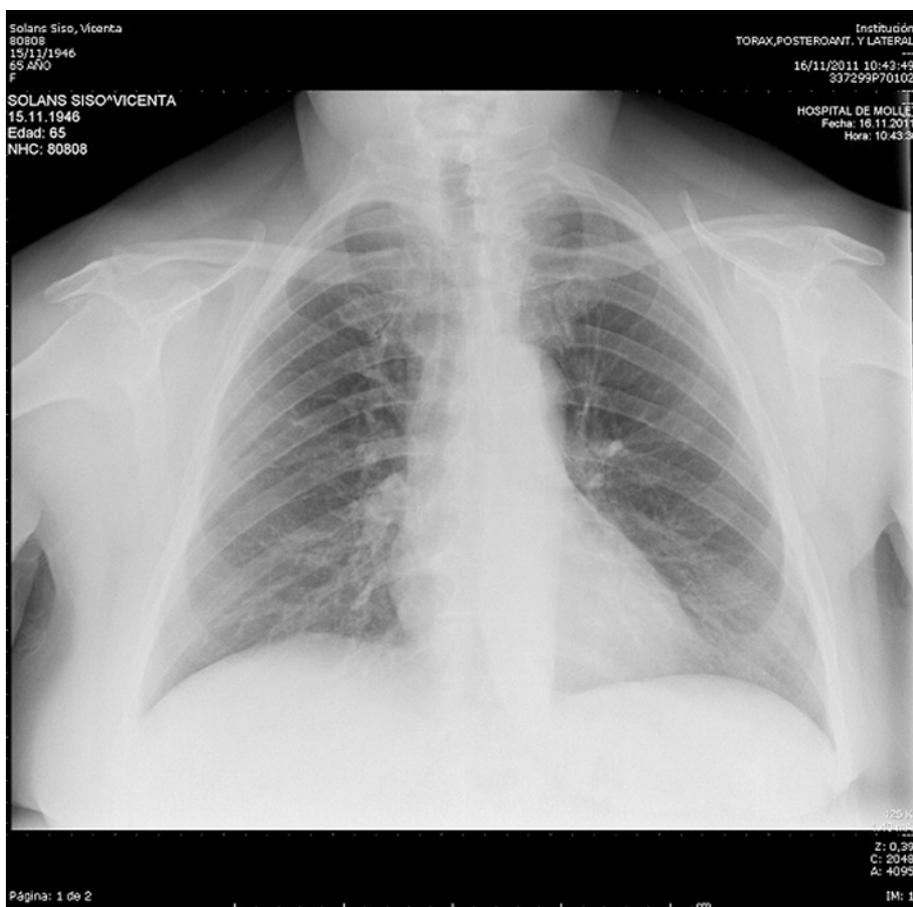
La auscultación cardiorrespiratoria es fundamental cuando evaluamos a un paciente aquejado de disnea. En nuestro caso llamaba la atención la taquipnea con una auscultación respiratoria normal, una taquicardia sinusal y ausencia de datos de insuficiencia cardíaca derecha, como la ingurgitación yugular, el reflujo hepatoyugular o los edemas periféricos. El hallazgo de broncoespasmo, caracterizado por la auscultación de hipofonosis, roncus y sibilantes es típico de la agudización del asma bronquial o de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica. La auscultación de crepitantes nos indica patología del parénquima pulmonar; así, el edema pulmonar por insuficiencia cardíaca izquierda se caracteriza por crepitantes bibasales húmedos, la fibrosis pulmonar por unos crepitantes bilaterales secos y la neumonía aguda por crepitantes húmedos unilaterales en función de la localización de la misma. Además, es posible la auscultación de signos de

derrame pleural (hipofonosis con soplo pleural espiratorio y matidez en la percusión torácica), que puede acompañar a otros signos de insuficiencia cardíaca o a la neumonía aguda. Cuando el paciente presenta signos de insuficiencia cardíaca, la auscultación del corazón puede ser útil para conocer la patología cardíaca subyacente, como la presencia de soplos o de taquiarritmias. En definitiva, la paciente no tenía signos que sugiriesen insuficiencia cardíaca, patología de la vía aérea o del parénquima pulmonar. Los signos más frecuentes que acompañan al embolismo pulmonar son la taquipnea y taquicardia rítmica con una auscultación respiratoria normal.

3.1.3. Exploraciones complementarias realizadas

En el servicio de urgencias se le realizó una radiografía torácica (Figura 1), en la que se observó un índice cardiotorácico <0.5 y ausencia de infiltrados radiológicos.

Figura 1



La radiografía de tórax muestra un parénquima pulmonar normal.

En el ECG se observó una taquicardia sinusal con bloqueo de rama derecha y un complejo S1, Q3, T3.

También se le realizó una gasometría respirando aire ambiente con el siguiente resultado: pH: 7.38; pO₂: 58 mmHg y pCO₂: 45 mmHg. En la analítica de urgencias se obtuvieron los siguientes resultados: hemoglobina: 12.1 gr/dl; hematocrito: 36.4%; leucocitos totales: $7.56 \times 10^3/\text{mm}^3$ con fórmula leucocitaria normal; plaquetas: $265 \times 10^3/\text{mm}^3$; tasa de protrombina: 97%; dímero-D: 6,16 mg/l (normal: <0.5 mg/l); glicemia: 284 mg/dl; creatinina: 0.9 mg/dl; sodio: 137 mmol/l; potasio: 4,7 mmol/l; y troponina T: <0.03 ng/ml (Texto ayuda 4).

Texto de ayuda 4: Exploraciones complementarias

La radiografía torácica en el embolismo pulmonar puede ser normal (Figura 1) o mostrar algunas alteraciones inespecíficas, como atelectasias laminares, pequeños infiltrados, elevación diafragmática o pequeños derrames pleurales. Por lo tanto, su normalidad no descarta el embolismo pulmonar y además es muy útil en el diagnóstico diferencial con otros procesos, como insuficiencia cardíaca, neumonía, neumotórax, etc.

Mediante la gasometría arterial respirando aire ambiente solemos encontrar en el embolismo pulmonar hipoxemia, hipocapnia o normocapnia y alcalosis respiratoria. Estos hallazgos son inespecíficos y comunes a otras patologías, como la insuficiencia cardíaca, la neumonía, la agudización asmática, etc. La hipercapnia es muy infrecuente, a diferencia de lo que solemos observar en los pacientes con agudización de una enfermedad pulmonar obstructiva crónica.

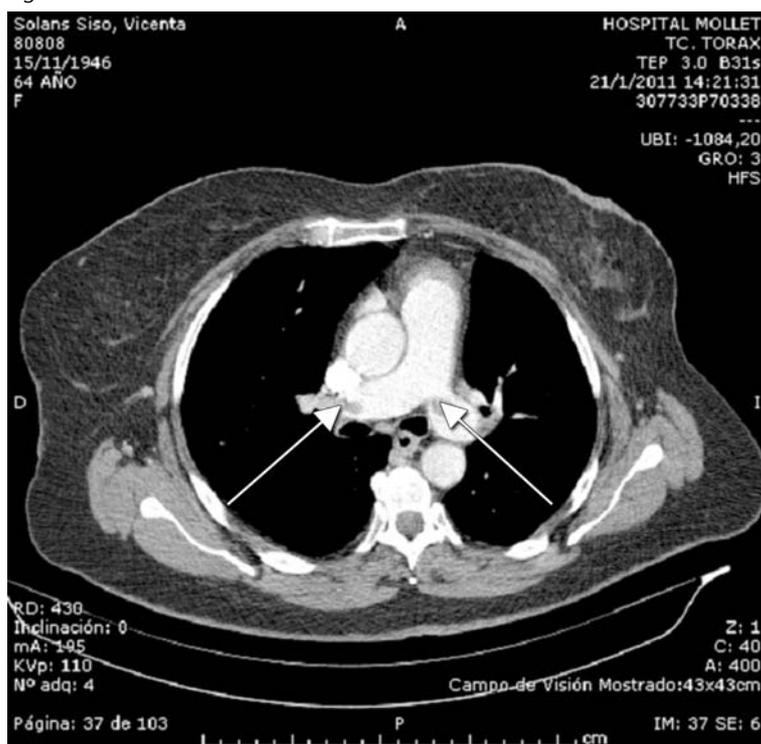
El ECG de un paciente con embolismo pulmonar puede ser normal, aunque el dato más constante es la taquicardia sinusal. El complejo S1Q3T3, aunque es muy específico de hipertensión pulmonar, es poco frecuente. Otros hallazgos son el bloqueo transitorio de rama derecha, las arritmias supraventriculares o las alteraciones del segmento ST y de la onda T en las derivaciones precordiales, que pueden confundirse con patología isquémica del miocardio.

En nuestro caso, una radiografía torácica normal, acompañada de insuficiencia respiratoria aguda normocápica y la existencia de una taquicardia sinusal con complejo S1Q3T3, claramente apoyaba el diagnóstico de embolismo pulmonar.

Ante la sospecha clínica de un embolismo pulmonar debemos solicitar la determinación del dímero-D. El dímero-D es un producto de degradación de la fibrina que se incrementa cuando se activa la fibrinólisis endógena en la fase aguda de la trombosis, aunque también puede producirse en otras muchas enfermedades, tales como sepsis, neoplasia, insuficiencia cardíaca o renal, infarto agudo de miocardio, ictus, etc. Por lo tanto, es una técnica poco específica que no ayuda a establecer el diagnóstico de la enfermedad. Su utilidad radica en su elevada sensibilidad y en su elevado valor predictivo negativo. Ello quiere decir que, si un paciente con disnea tiene un valor normal del dímero-D, es muy poco probable que tenga un embolismo pulmonar. En nuestro caso, el dímero-D estaba muy elevado y, en consecuencia, ayudaba en la orientación diagnóstica de embolismo pulmonar, aunque no permitía establecer un diagnóstico definitivo.

Finalmente se le realizó un angio-TAC torácico que confirmó el diagnóstico (Figura 2).

Figura 2



Las flechas rojas indican los defectos de repleción en los troncos principales derecho e izquierdo.

3.2. Reflexión diagnóstica

En el angio-TAC torácico se observó una imagen de falta de relleno en el tronco principal de la arteria pulmonar derecha y sus ramas de los lóbulos superior, medio e inferior, así como del tronco principal de la arteria pulmonar izquierda.

Ante estos hallazgos, el diagnóstico fue **embolismo pulmonar bilateral** (Textos ayuda 5 y 6).

Texto de ayuda 5: Diagnóstico

Ante la sospecha de padecer un embolismo pulmonar es aconsejable utilizar escalas de probabilidad clínica que nos ayudarán en la toma de decisiones posteriores. Las más utilizadas son la escala de Wells (Tabla 2) y la escala de Ginebra (Tabla 3). Nuestra paciente tenía una probabilidad clínica moderada para embolismo pulmonar, utilizando cualquiera de las dos escalas mencionadas. Según su probabilidad debemos solicitar el dímero D de acuerdo con el algoritmo diagnóstico 1. El dímero-D fue positivo. Finalmente, el diagnóstico de embolismo pulmonar bilateral se estableció tras la realización de un angio-TAC torácico, que actualmente se considera la exploración de elección ante la sospecha clínica de un embolismo pulmonar. Además, en los casos en los que no existe embolismo pulmonar es una exploración útil para obtener un diagnóstico alternativo, como neumonía, tumor pulmonar, etc. El angio-TAC torácico está contraindicado en pacientes con una insuficiencia renal grave con un filtrado glomerular estimado calculado mediante la fórmula MDRD inferior a 30 ml/min/1.73 m². Ello se debe a que la posible nefrotoxicidad del contraste yodado utilizado en dicha exploración puede agravar la insuficiencia renal. En estos pacientes, la exploración de elección es la gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión (V/Q). Esta es una técnica sensible pero poco específica. Detecta la ausencia de perfusión distal que provoca el embolismo pulmonar, y estos defectos de perfusión deben acompañarse de una ventilación conservada para que sugieran el diagnóstico de embolismo pulmonar. Existen tres patrones gammagráficos: alta, intermedia y baja probabilidad. Solo un patrón de alta probabilidad permite establecer un diagnóstico de certeza, aunque en la práctica clínica habitual el patrón de probabilidad intermedia suele ser el más frecuente, especialmente en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica.

Tabla 2

Escala de Wells	Puntos
EP como primera posibilidad	3
Signos de TVP	3
Antecedentes de TEP o TVP	1.5
Frecuencia cardíaca >100/min	1.5
Cirugía o inmovilización en las 4 semanas previas	1.5
Cáncer tratado durante los 6 meses previos o en tratamiento paliativo	1
Hemoptisis	1

Probabilidad clínica: alta: >6, moderada: 2-6, baja: <2.

Tabla 3

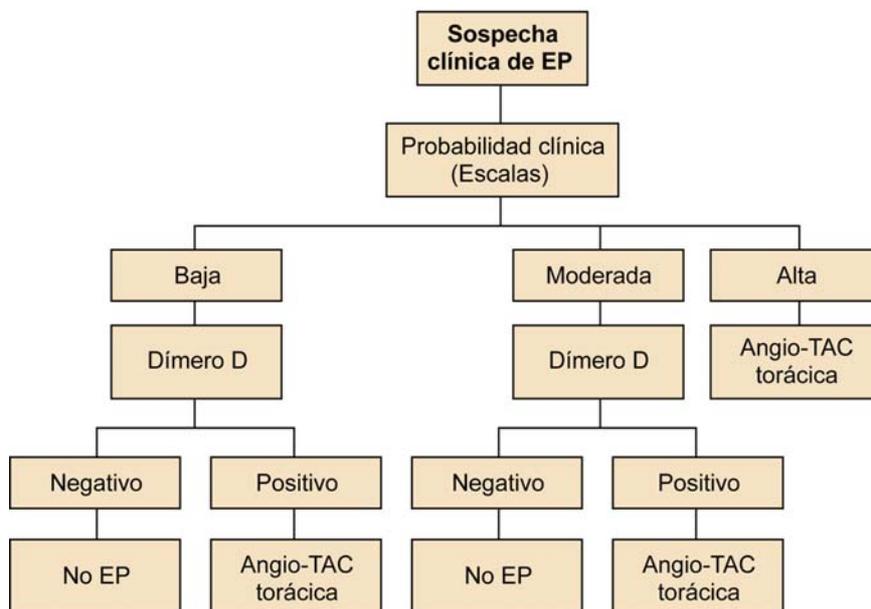
Escala de Ginebra	Puntos
Cirugía reciente	3
EP o TVP previas	2
Valor pO ₂ (mmHg)	
<48.7	4
48.7-59.9	3
60-71.2	2
71.3-82.4	1

Escala de Ginebra	Puntos
Valor pCO2 (mmHg)	
<36	2
36-38.9	1
Edad	
≥80 años	2
60-79 años	1
Frecuencia cardíaca >100/min	1
Atelectasias pulmonares	1
Elevación del hemidiafragma	1

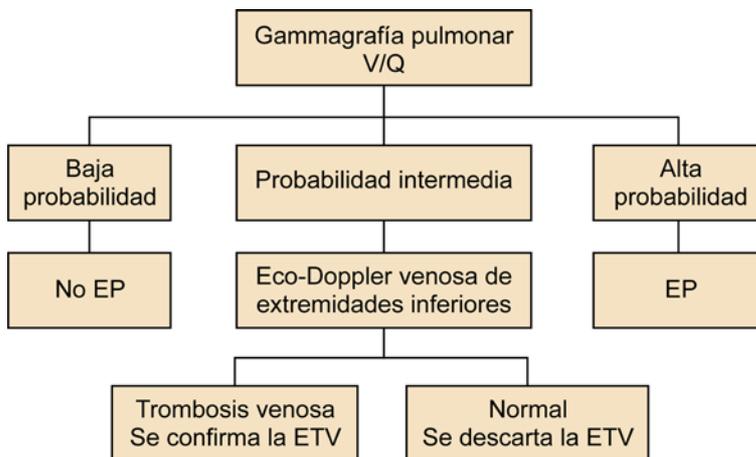
Probabilidad clínica: alta ≥ 9 puntos; moderada 5-8; baja 0-4.

En esta situación, la realización de una eco-Doppler venosa de ambas extremidades inferiores puede ser útil para confirmar o descartar de forma definitiva la enfermedad tromboembólica venosa (Algoritmo 2).

Algoritmo 1



Algoritmo 2



ETV: enfermedad tromboembólica venosa

Texto de ayuda 6: Pronóstico y tratamiento

Una vez que hemos establecido el diagnóstico de embolismo pulmonar y antes de valorar el tratamiento médico más adecuado, es necesario estratificar el riesgo del paciente de acuerdo con su situación hemodinámica.

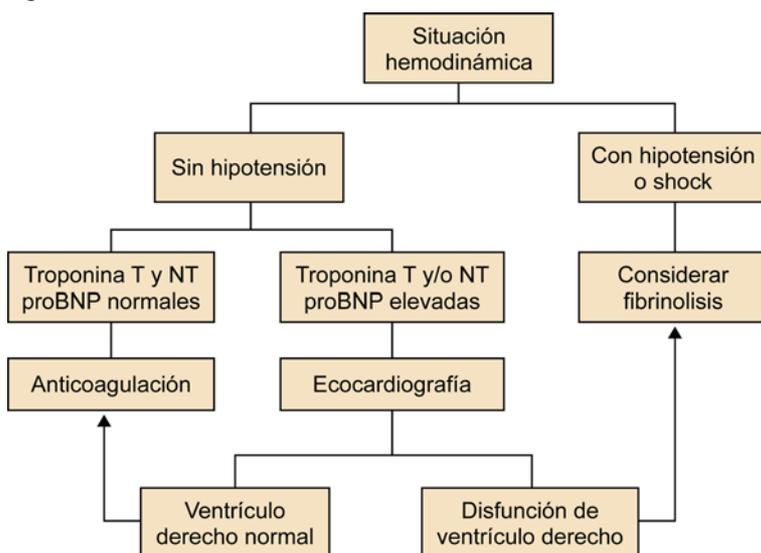
Clasificamos el embolismo pulmonar en tres tipos:

- 1) Masivo: se asocia a inestabilidad hemodinámica con hipotensión arterial (presión arterial sistólica inferior a 90 mmHg) o shock cardiogénico.
- 2) Submasivo: estable hemodinámicamente (PAS >90 mmHg), pero con disfunción de ventrículo derecho.
- 3) Embolismo pulmonar de bajo riesgo: sin hipotensión ni disfunción de ventrículo derecho.

Las variables que nos pueden ayudar a estratificar el riesgo del paciente con embolismo pulmonar y decidir el tratamiento óptimo son la ecocardiografía transtorácica (valora la disfunción del ventrículo derecho secundaria a la hipertensión pulmonar aguda que puede originar un embolismo pulmonar masivo o submasivo) y los marcadores biológicos (troponina y BNP o NT pro-BNP). La troponina es un marcador de daño miocárdico que es muy útil para el diagnóstico y pronóstico del síndrome coronario agudo. En el embolismo pulmonar su elevación es ligera, de corta duración y se correlaciona con el grado de disfunción del ventrículo derecho. El BNP o NT pro-BNP es un marcador útil para el diagnóstico y pronóstico de la insuficiencia cardíaca.

En el embolismo pulmonar es liberado por los miocitos del ventrículo derecho en respuesta al incremento de tensión que soporta la pared ventricular como consecuencia de la hipertensión pulmonar aguda (Algoritmo 3). Nuestra paciente ingresó hemodinámicamente estable y con biomarcadores normales, por lo tanto tenía un embolismo pulmonar de bajo riesgo y se decidió tratar solo con anticoagulantes. Siguió un curso clínico favorable hasta la resolución de su enfermedad.

Algoritmo 3



3.3. Planteamiento terapéutico

Se inició tratamiento médico con heparina de bajo peso molecular (enoxaparina 100 mg/12 horas por vía subcutánea) durante 7 días y oxigenoterapia. La paciente experimentó una clara mejoría clínica y gasométrica. Posteriormente se realizó el paso a acenocumarol como profilaxis secundaria a largo plazo. Tras 6 meses de tratamiento anticoagulante, la paciente estaba asintomática. Se le repitió el angio-TAC torácico y se observó la resolución completa del embolismo pulmonar.

4. Fiebre prolongada

4.1. Presentación del caso

Paciente varón de 60 años que consulta por presentar fiebre de 2 semanas de evolución. Entre sus antecedentes figuraban:

- No alergias a medicamentosas hasta el momento.
- Exfumador de un paquete al día hasta hace un año.
- Extrabajador de la fundición de aluminio durante 6 años. Ha trabajado en minas e industrias de asbesto.
- Diabetes mellitus de 9 años evolución en tratamiento con dieta, pero recientemente introducción de hipoglucemiantes orales. No conoce complicaciones agudas ni crónicas debidas a la misma.

4.1.1. Motivo de consulta

Presenta desde hace 2 semanas fiebre de 38-38.5 °C con sudoración de predominio vespertino sin otra focalidad. Paralelamente, describe un síndrome tóxico. Ausencia de cefalea o mialgia. No ha realizado viajes al extranjero ni tiene animales en casa.

4.1.2. Exploración física

- Consciente y orientado. Buen estado general. Temperatura: 38.3 °C. Frecuencia cardíaca: 100x'. Presión arterial: 130/70.
- Orofaringe: ausencia de lesiones aftosas; ausencia de muguet.
- Cuello: no se palpan adenomegalias lateral cervicales; no existen soplos carotídeos. Palpación tiroidea normal.
- Arterias temporales: palpación no dolorosa y sin endurecimientos en su trayecto.
- Auscultación cardíaca: tonos rítmicos y apagados; no es auscultado soplo ni roce pericárdico; no existe ninguna situación yugular ni reflujo patente ocular.

- Auscultación respiratoria: buena entrada de aire de manera bilateral y simétrica. No existen estertores añadidos.
- No hay adenomegalias en huecos axilares.
- Abdomen: blando y fácilmente depresible. No se palpan visceromegalias. No existen masas palpables. Ausencia de masa pulsátil. No existen soplos abdominales. Peristaltismo presente y normal.
- Extremidades inferiores: buen trofismo muscular. Pulsos arteriales presentes y bilateralmente simétricos, aunque disminuidos de forma bilateral. Presencia de signos de insuficiencia venosa. No existen signos de trombosis venosa profunda. Ausencia de edemas.
- Neurológico: comprensión expresión y denominación normales. Sensorio correcto. Pares craneales oculomotores normales. Resto de los pares craneales, normales. Maniobras cerebelosas normales. Marcha estable y sin lateralizaciones. Maniobra de Romberg centrada.
- Piel: no existen áreas de celulitis. Presencia de 4-5 lesiones anulares inducidas de color violáceo en extremidades superiores e inferiores de 1-2 cm y no pruriginosas.

4.1.3. Primeras exploraciones complementarias

- Analítica. Hb: 12.1; VCM: 87; HCM: 33; VSG: 42; leucocitos: 4.960 (58 S; 23 L; 3 Eo; 0 B); plaquetas: 255.000; glucosa: 180; urea: 40; creatinina: 0.9; proteínas totales: 59; albúmina: 30; calcio: 9.1; calciuria: normal; bil: 0.9; GOT: 78; GPT: 101; GGT: 160; FFAA: 115; LDH: 190; Na: 137; K Cl: 98; CPK: 160; TSH y T4L: normales; ferritina: 2730 UI; niveles de ECA: 170 UI.
- Batería inmunológica. ANA, ENA, ANCA, FR: negativos; complemento: normal.
- Gasometría arterial. PO₂: 62; CO₂: 32; pH: 7.41; HCO₃: 26.
- Serología y microbiología:
 - *Brucella*, fiebre Q, *Rickettsia conorii*, IgG fase I-II: negativas.
 - VHC, HIV, VHB: negativos.
 - Serología luética, VDRL, RPR: negativos.
 - CMV. IgG: positiva; IgM: negativa.
 - VEB. IgG anti-VCA: positivos; IgM anti-VCA: negativos.
- PPD: 2 mm.
- Hemocultivos seriados: negativos.

- Radiografía tórax: silueta cardíaca normal. Ausencia de infiltrados parenquimatosos. No existen opacidades. No hay derrame pleural. Hilios pulmonares normales.
- Pruebas funcionales respiratorias: normales.
- TC torácico: estructuras vasculares normales. Presencia de pequeñas bronquiectasias cilíndricas en ambas bases. No se observan otras alteraciones parenquimatosas. No existe derrame pleural. No se observan adenomegalias mediastínicas ni hiliares de tamaño significativo.
- TC abdominal: hígado homogéneo, de tamaño y morfología conservados. No se observan lesiones focales parenquimatosas. Bazo, páncreas y área peripancreática sin alteraciones significativas. Glándulas suprarrenales de aspecto radiológico normal. Riñones de tamaño normal sin signos de uropatía obstructiva ni evidencia de lesiones focales parenquimatosas. Retroperitoneo sin evidencia de adenopatías, de tamaño significativo con estructuras vasculares retroperitoneales de aspecto normal. En la cavidad pélvica no se observan masas ni adenopatías de tamaño significativo.
- Ecografía abdominal: normal.

4.2. Conceptos teóricos y reflexión diagnóstica

El planteamiento diagnóstico y terapéutico del paciente se enfocó como un varón de 60 años con antecedentes de diabetes que presentaba fiebre de 2 semanas de evolución sin un diagnóstico clínico plausible. Durante la primera semana de ingreso se realizó la ecografía abdominal, TC tóraco-abdominal y se constató la presencia de fiebre de predominio vespertino con sudoración de 38-39, bien tolerada, configurando sindrónicamente una fiebre de origen desconocido en un paciente que procede de la comunidad e inmunocompetente.

4.2.1. Fiebre de origen desconocido. Clasificación

Desde la definición clásica de Petersdorf y Beesson en 1961, el síndrome febril de origen desconocido clásico se ha ido perfilando en diferentes subgrupos.

1) FOD clásica:

- Fiebre superior a 38.3 °C en 3 o más ocasiones.
- Evolución superior a 3 semanas.
- Sin diagnóstico tras estudio en 3 días de hospitalización o 3 visitas extrahospitalarias o una semana de estudio cruento.

2) FOD en el paciente HIV:

- Fiebre superior a 38.3 °C en varias ocasiones.
- Evolución superior a 4 semanas en estudio ambulatorio o más de 3 días hospitalizado.
- Infección comprobada por VIH.
- Sin diagnóstico después de 3 días de hospitalización, que incluyen 2 días de incubación de hemocultivos.

3) FOD nosocomial:

- Fiebre superior a 38.3 °C en pacientes hospitalizados en una unidad de agudos.
- Ausencia de infección o incubación al ingreso.
- Sin diagnóstico después de 3 días de hospitalización, que incluyen 2 días de incubación de hemocultivos.

4) FOD en neutropénicos:

- Fiebre superior a 38.3 °C en varias ocasiones.
- Recuento de neutrófilos <500 cels/ml o riesgo de adquirirlo en las siguientes 24-48 h.
- Sin diagnóstico después de 3 días de hospitalización, que incluyen 2 días de incubación de hemocultivos.

El aspecto más relevante en el enfoque clínico de la fiebre de origen desconocido consiste en la realización de una historia clínica detallada, cuidadosa y frecuentemente repetida y reconsiderada. Esta a menudo marcará un camino a seguir en el 70% de las ocasiones. Además, evitará la realización de pruebas complementarias de forma innecesaria. Otro error que a menudo se comete es la asunción de que la información adquirida en anteriores entrevistas es suficiente para el enfoque.

Respecto a las causas de fiebre de origen desconocido, estas son muy amplias y variadas (Cuadro 1), recogiendo fundamentalmente síndromes infecciosos, neoplásicos, enfermedades autoinmunes y, por último, una miscelánea en la que se contempla además la fiebre facticia. La frecuencia de cada una de ellas varía entre las series pero las infecciones y neoplasias constituyen a menudo 3 de cada 4 episodios de FOD.

Cuadro 1

Causas más frecuentes de FOD
Enfermedades infecciosas <ul style="list-style-type: none">• Tuberculosis• Endocarditis• Abscesos abdominales• Infecciones del tracto urinario y de las vías biliares• Virus Ebstein-Barr, citomegalovirus, VIH.
Neoplasias <ul style="list-style-type: none">• Hematológicas<ul style="list-style-type: none">– Linfomas– Leucemias• Tumores sólidos<ul style="list-style-type: none">– Cáncer del riñón– Cáncer de hígado– Cáncer de pulmón– Mixoma
Enfermedades del colágeno-vasculitis <ul style="list-style-type: none">• Lupus eritematoso sistémico• Enfermedad de Still del adulto• Artritis reumatoide• Arteritis temporal• Polimialgia reumática• Poliarteritis nodosa• Enfermedad de Von Wegener• Síndrome de Sjögren
Misceláneas <ul style="list-style-type: none">• Sarcoidosis• Granulomatosis hepática• Enfermedades inflamatorias intestinales• Tiroiditis subaguda• Fiebre por medicamentos• Fiebre ficticia
Entre el 10 y el 15 % permanecen sin diagnóstico.

La exploración física deberá ser exhaustiva, repetida y diaria. Se deberá reparar especial atención a la presencia de:

- lesiones en mucosa oral,
- artritis,
- exantemas u otras lesiones cutáneas o de anejos,
- fluctuación o defensa abdominal,
- adenomegalias,
- presencia o no de déficits neurológicos,
- exploración perineal y escrotal, especialmente en pacientes inmunosuprimidos.

4.3. Evolución del caso clínico

Para completar el diagnóstico etiológico, se realizaron las siguientes exploraciones complementarias:

- Gammagrafía con galio 67: Acúmulos de radiotrazador de notable intensidad en ambos y hílitos pulmonares y región paratraqueal derecha (Figura 2).

- Ecocardiografía: Presencia de cavidades auriculares y ventriculares sin dilatación. Válvula aórtica y mitral normales. Ausencia de valvulopatía. Presencia de una imagen sesil en aurícula izquierda que proviene del septum auricular.
- Ecocardiografía transesofágica: Ausencia de trombosis en orejuela izquierda. Cayado aórtico normal. No se observan imágenes valvulares que sugieran endocarditis. Presencia de prominencia en aurícula izquierda septal compatible con una crista terminalis prominente.
- Biopsia cutánea: Dermatitis crónica con presencia de granulomas no epiteloides. No existen zonas de vasculitis.
- Colonoscopia: Normal hasta ciego.
- Biopsia hepática: presencia de granulomas hepáticos no caseificantes. Ausencia de infiltrados que puedan sugerir vasculitis.
- Cultivo convencional biopsia hepática: negativo.
- Cultivo micobacterias biopsia hepática: negativo.

4.4. Discusión del caso

El paciente del caso clínico actual presenta tan solo como síntoma orientador **fiebre sin escalofríos**. La fiebre es de carácter vespertino y va acompañada de sudoración. Tampoco existe presencia de adenomegalias ni visceromegalias. Por último, tampoco muestra signos de afectación articular.

Sin embargo, tiene unas lesiones cutáneas violáceas, crónicas y no pruriginosas en extremidades superiores e inferiores (Figura 1).

Figura 1. Lesión eritematosa infiltrada, no pruriginosa



En el caso clínico que nos afecta, el paciente tenía serologías para VHC, VHB, HIV, brucelosis, lúes, CMV y VEB negativas. Desde el punto de vista bioquímico, llamaba la atención la presencia de afectación del perfil hepático y una hiperferritinemia muy marcada. El PPD, así como la baciloscopia de esputo, hemocultivos, urincultivo, coprocultivo, fueron negativos.

Ante la negatividad de las pruebas iniciales, y si no hay nueva sintomatología orientadora, se debe solicitar una segunda batería, que debería incluir la presencia de:

- Microbiología
 - Cultivos con periodo de incubación prolongado

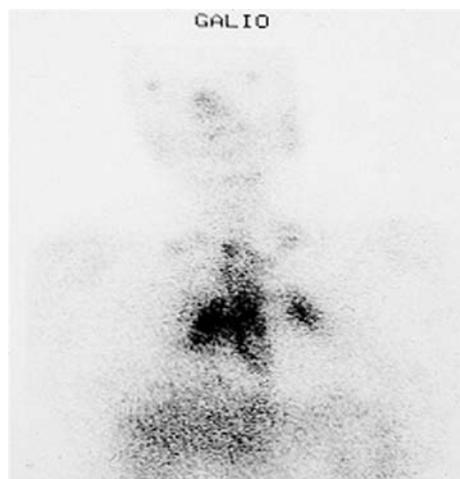
- Laboratorio
 - ECA
 - Ac. anti-DNA, ac. anti-ENA, ANCA, crioglobulinas, complemento
 - Determinación de hormonas tiroideas y TSH

Continuando con el caso de nuestro paciente, podemos ver que el estudio inmunológico básico con ANA, FR negativos y el ampliado a ANCA, ENA, crioglobulinas, complemento fueron todos negativos. La ferritina estaba muy elevada y también los niveles de ECA.

En el caso que afecta a nuestro paciente, hemos visto que el TC abdominal y torácico no mostraba colecciones líquidas ni tampoco la presencia de adenomegalias significativas. Asimismo, no se observaron lesiones sólidas que sugirieran neoplasia y la colonoscopia fue normal. Por otro lado, la ecocardiografía inicial mostraba la presencia de una imagen que se demostró posteriormente que no consistía en verruga valvular o septal, sino en una variante de la normalidad. Así pues, en nuestro paciente en existía tan solo la presencia de afectación del perfil hepático, niveles de la enzima convertidora de la angiotensina ECA elevados.

A pesar de la normalidad de la TC, se decidió la realización de una gammagrafía con galio 67, mostrando un patrón radiológico torácico con hiper captación en mediastino y adenopatías paratraqueales derecha, también llamado **en lambda**, que era sugestivo de inflamación granulomatosa (Figura 2).

Figura 2. Captación gammagráfica en lambda



En el caso actual y con las limitaciones que confieren las pruebas de imagen a la hora de realizar un diagnóstico etiológico, se decidió la obtención de material para examen anatomopatológico, teniendo en cuenta la presencia de afectación de la bioquímica hepática. Se realizó una biopsia tru-cut dirigida, confirmando la presencia de una hepatitis leve con presencia de granulomas epitelioides no caseificantes (Figura 3) en ausencia de vasculitis. Por otro lado, la biopsia de las lesiones cutáneas anulares (Figura 4) mostraron los mismos hallazgos. Las tinciones inmunohistoquímicas en ambas localizaciones no mostraban infiltración linfocitaria clonal ni tampoco vasculitis. El cultivo y la PCR para micobacterias fueron negativos.

Figura 3. Biopsia hepática con presencia de granulomas epitelioides sin caseum

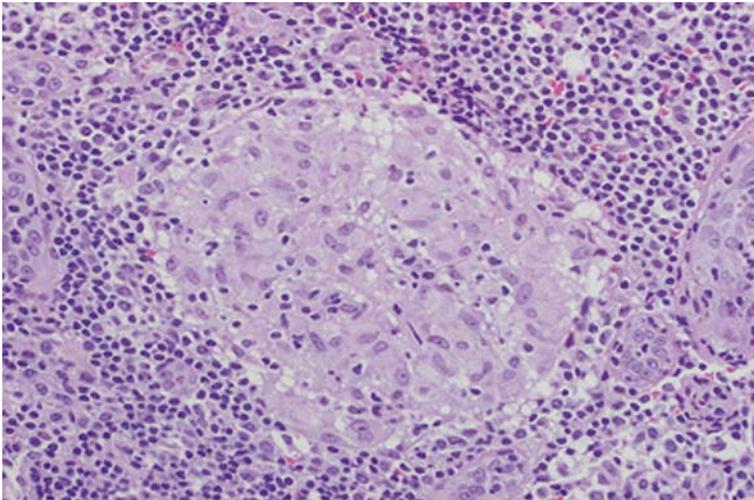
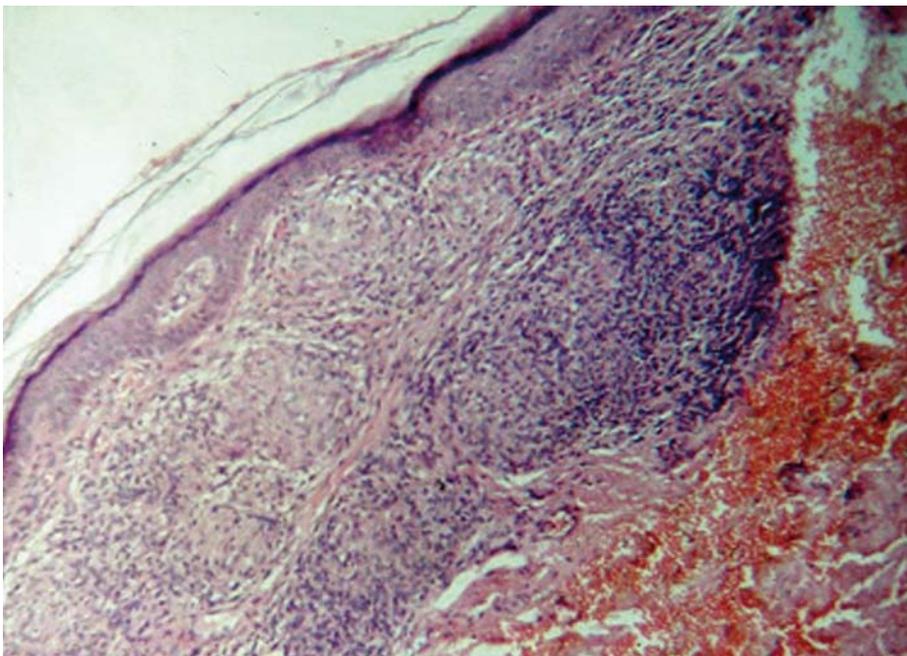


Figura 4. Biopsia de piel con presencia de granulomas epitelioides sin caseum en la dermis



4.4.1. Diagnóstico de la FOD

Las exploraciones complementarias en la fiebre de origen desconocido se han estructurado desde un punto de vista práctico como de primera, segunda y tercera línea (Algoritmo 1). Desde el punto de vista bioquímico, la analítica básica inicial debe constar de las siguientes exploraciones.

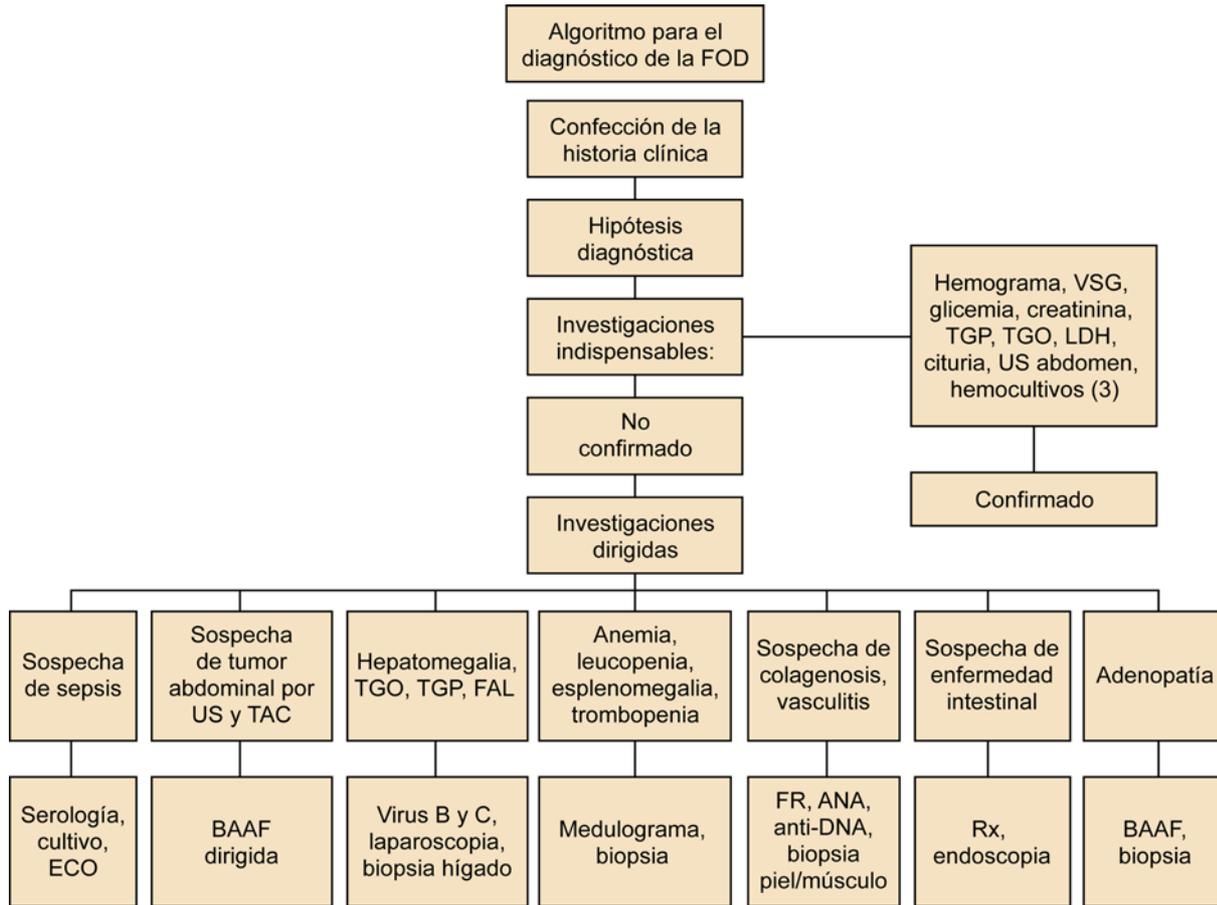
1) Laboratorio:

- Hemograma, extensión de sangre periférica
- Sistemático de orina
- Bioquímica, incluyendo perfil hepático,
- LDH
- PCR, VSG
- Proteinograma
- Estudio de coagulación
- Anticuerpos antinucleares (ANA), factor reumatoide (FR)
- Metabolismo de Fe: ferritina, transferrina, IST
- Vitamina B12
- CPK y enzimas musculares
- TTPA

2) Microbiología

- Hemocultivos
- Urocultivo
- Coprocultivos y parásitos en heces
- Micobacterias: Mantoux, baciloscopia y cultivo de micobacterias en esputo y orina.
- Serología:
 - Bacterias: *Brucella*, *Salmonella*, lúes, *Coxiella burnetti* (fiebre Q) y otras (rickettsiosis, *Chlamydia*, *Legionella*)
 - Virus: CMV, EBV (Ac. heterófilos), virus de hepatitis, VIH (anticuerpos, RNA, PCR)
 - Protozoos: *Leishmania*, *Toxoplasma*, amebiasis
- Otros: gota gruesa, colecciones líquidas

Algoritmo 1



Por lo que respecta las pruebas de imagen, la fiebre de origen desconocido comienza con las siguientes pruebas básicas:

1) Primera línea:

- Radiografía de tórax
- Ecografía abdominal

2) **Segunda línea.** Dependiendo de la sintomatología o bien de la sospecha clínica:

- TC torácico-abdominal
- Eco-Doppler de miembros inferiores
- Ecografía pélvica
- Ecocardiografía
- Rx de senos paranasales, Rx de articulaciones sacroilíacas
- Ortopantomografía dental
- Gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión o Galio 67 o Tc 99

3) Tercera línea:

- a) Punción lumbar

b) Estudios por aparatos

- Respiratorio
 - Broncoscopia con lavado broncoalveolar

- Digestivo
 - Enema baritado del colon
 - Tránsito intestinal
 - Endoscopia digestiva alta y colonoscopia

4) Cuarta línea:**a) Estudios anatomopatológicos:**

- Biopsia hepática
- Biopsia de cresta ilíaca
- Biopsia bilateral de arterias temporales
- Biopsia de ganglios linfáticos
- Biopsia muscular
- Biopsia cutánea

b) Pruebas de imagen:

- TAC craneal
- RMN craneal/torácica/abdominal. PET/TAC
- Imágenes por radioisótopos
- Arteriografía renal y mesentérica

Un aspecto que cabe destacar de todos ellos es el hecho de que es muy poco probable que una exploración complementaria de tercera línea, sea de imagen o la realización de una biopsia, nos confirme el diagnóstico si no existe o bien afectación bioquímica o bien sintomatología clínica. Por ejemplo, realizar una biopsia ganglionar si no existe agrandamiento es muy poco probable que ayude en el diagnóstico. Asimismo, la biopsia hepática será difícilmente de ayuda si no existe alteración bioquímica de las pruebas hepáticas.

4.5. Reflexión diagnóstica diferencial

Llegado este momento, y continuando con la discusión de nuestro paciente, deberíamos plantearnos si podría estar afecto de:

1) Enfermedad de Hodgkin

Se debe tener también en cuenta, puesto que la gammagrafía con este radioisótopo también puede captar, y con cierta frecuencia, el linfoma de Hodgkin, que puede provocar también granulomas en las biopsias tanto ganglionares

como hepáticas. En cualquier caso la edad de presentación sería rara, y la ausencia de adenomegalias tanto en los territorios supra e infra diafragmático por TC como en la exploración física de los territorios ganglionares cervicales, hace poco probable la posibilidad de linfoma como causante del cuadro clínico. Por otro lado, las biopsias cutáneas y hepáticas no mostraron proliferación linfocitaria clonal.

2) Infecciones

Dentro del apartado de las infecciones, debemos pensar en entidades que aglutinen un síndrome febril con la afectación cutánea y hepática. En este sentido, deberíamos considerar la tuberculosis, la endocarditis bacteriana y la infección por fiebre Q.

a) **La tuberculosis.** Provoca la infección pulmonar en el 85% de los casos. El resto son infecciones óseas o de otras localizaciones, y raramente infecciones diseminadas que afecten a ganglios y provoquen visceromegalias, así como invasión de médula ósea que conduzca a la alteración de alguna de las líneas sanguíneas. La enfermedad diseminada tuberculosa es más característica de pacientes con inmunosupresión celular severa, y dentro de ellos es frecuente que sea causa de FOD en el paciente con infección por VIH. El PPD es positivo en estas ocasiones en el 70% de casos. Por último, el cultivo o PCR del material de las biopsias muestra una elevada sensibilidad. En el caso de nuestro paciente, ninguna de estas situaciones se ha dado, siendo el cultivo y la PCR negativas tanto en la biopsia hepática como en la piel; asimismo, la baciloscopia de esputo y el PPD fueron negativos. Por tanto, se debe descartar razonablemente la infección tuberculosa.

b) **La endocarditis bacteriana sobre válvula nativa.** Sería en un hipotético caso el de nuestro paciente. Constituye la segunda o tercera causa de fiebre de origen desconocido infecciosa. Tan sólo un 15-20% de los casos son con hemocultivo negativo, constituyendo en esta situación los microorganismos HACEK, *Brucella* y fiebre Q los más frecuentemente aislados. En el caso de nuestro paciente, existe una imagen en el septum interauricular que plantea el diagnóstico diferencial inicialmente con una verruga. La ecocardiografía transtorácica tiene una sensibilidad alrededor del 70-80% de los casos, pero la transesofágica, del 90-95 %, y esta confirma la presencia de una prominencia de la crista terminalis, descartando la presencia de verruga y la de mixoma auricular. Por otro lado, las serologías para *Brucella* y fiebre Q son negativas.

c) **Fiebre Q.** La infección por *Coxiella burnetti* es frecuente en nuestro país y causa de fiebre de origen desconocido con cierta frecuencia. La presencia de fiebre prolongada, afectación hepática y lesiones cutáneas deben hacer sospechar la presencia de dicha infección. Por otro lado, está la ausencia de antecedente epidemiológico, la cronicidad de la lesión cutánea de nuestro paciente

y sus características aisladas. Finalmente, la serología en fase I y II son negativas, de manera que se puede descartar dicha entidad de manera razonable.

3) Vasculitis

Las enfermedades autoinmunes, y entre ellas las vasculitis sistémicas, ocupan el tercer lugar de los casos de fiebre de origen desconocido. La PAN, el lupus y la arteritis temporal de células gigantes ocupan dentro de este grupo los tres primeros puestos. En este caso, nuestro paciente presenta un síndrome febril con afectación hepática y lesión cutánea, así como agrandamiento linfático mediastínico y paratraqueal. La ausencia de afectación renal, pulmonar, neurológica o articular, junto con la negatividad de las pruebas inmunológicas, y la ausencia de lesiones que sugieran vasculitis en la biopsia de la piel y también hepática hacen altamente improbable la posibilidad de que se trate de un lupus o bien PAN. Por otro lado, la ausencia de cefalea, de mialgias, junto con la palpación normal de ambas arterias temporales, así como la extrañeza de las lesiones cutáneas en esta entidad, hace que sea altamente improbable que este sea el diagnóstico.

4) La enfermedad de Still del adulto

Consiste en una entidad que afecta a adultos de mediana edad y que provoca fiebre, afectación cutánea y articular en forma de artralgias y/o artritis, así como organomegalia. Bioquímicamente destaca la leucocitosis, elevación de reactantes y hiperferritinemia, así como la alteración de las pruebas hepáticas. Muy frecuentemente se precisa de tratamiento inmunosupresor para el control de la enfermedad. En el caso de nuestro paciente, la ausencia de participación articular, la resolución espontánea del cuadro, así como las lesiones cutáneas no sugestivas y asincrónicas hacen muy improbable que se trate de esta entidad.

5) Sarcoidosis

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa y de afectación sistémica. Afecta a adultos jóvenes, de predominio en mujeres. La forma más típica de presentación constituye el eritema nodoso y las adenopatías mediastínicas, constituyendo el síndrome de Löfgren. Otra forma de presentación frecuente es la presencia de adenopatías hiliares bilaterales con afectación paratraqueal derecha, con o sin infiltrados pulmonares. Sin embargo, en un 10% de las ocasiones la sarcoidosis se manifiesta como una linfadenopatía generalizada con afectación hepatoesplénica. Puede también manifestarse como uveítis recurrente, parálisis facial recurrente, parotiditis recurrente etc. El diagnóstico clínico se hace con una alta sospecha y demostrando la presencia de granulomas al menos en dos localizaciones, o bien en una pero con un patrón gammagrafía compatible. Se deben descartar otras enfermedades granulomatosas.

4.6. Diagnóstico final

En el caso de nuestro paciente, observamos en primer lugar la presencia de granulomas epitelioides no caseificantes hepáticos y también cutáneos, descartándose otras etiologías de granulomatosis hepática como pudiera ser TBC, fiebre Q, brucelosis, linfoma. En segundo lugar, tiene unos niveles elevados de ECA. La ECA se encuentra elevada en el 70-90 de los casos de sarcoidosis, aunque tiene una baja especificidad, puesto que se eleva también en la diabetes mellitus, hipertiroidismo, cirrosis hepática, tuberculosis, silicosis, asbestosis, neumonitis de hipersensibilidad, linfoma. En tercer lugar muestra un patrón gammagráfico con galio 67 en forma de captación adenopática en lambda.

Todo ello es compatible y consistente con el diagnóstico de **sarcoidosis sistémica con afectación ganglionar y hepática**.

Una gran parte de los pacientes presentan una remisión espontánea de la enfermedad adenopática, y solo es conveniente el tratamiento en casos de progresión de la enfermedad pulmonar en los estadios 2-3-4 y en la afectación extratorácica, como puede ser en las formas renales, neurológicas, cardíacas y en las que cursan con afectación hepática grave (síndromes colestásicos o hipertensión portal).

La evolución clínica de nuestro paciente fue hacia la defervescencia a partir de la sexta semana de clínica, con mejoría evidente de su estado general.

La analítica en ese momento no mostró empeoramiento de los reactantes de fase aguda y estabilización de las enzimas hepáticas. Se decidió la no introducción de tratamiento inmunosupresor y realizar seguimiento clínico. Después de un año permanece asintomático.

4.7. Bibliografía

Badrinas, F.; Morera, J.; Fité, E., y otros (1989). "Sarcoidosis en Cataluña: Análisis de 425 casos". *Medicina Clínica (Barcelona)* (vol. 93, págs. 81-87).

Bleeker-Rovers C. P.; Vos F. J.; De Kleijn, E. M., y otros (2007). "A prospective multicenter study on fever of unknown origin: the yield of a structured diagnostic protocol". *Medicine (Baltimore)* (vol. 86, núm. 1, págs. 26-38).

De Kleijn, EM; Vandenbroucke, JP; Van der Meer, J. W. (1997). "Fever of unknown origin (FUO). I A. prospective multicenter study of 167 patients with FUO, using fixed epidemiologic entry criteria. The Netherlands FUO Study Group". *Medicine (Baltimore)* (vol. 76, núm. 6, págs. 392-400).

Fauci, A. S.; Braunwald, E.; Kasper, D. L., y otros (eds.) (2009). *Harrisson: Principios de Medicina Interna* (17.^a ed.). México, D. F.: McGraw-HILL.

Farreras, V. P.; Rozman, C. (2008). *Medicina Interna. Abordaje diagnóstico en el paciente con fiebre de origen desconocido* (16.ª ed.). Barcelona / Madrid: Elsevier España.

Johns, C. J.; Michele, T. M. (1999). "The clinical management of sarcoidosis. A 50-year experience at the Johns Hopkins Hospital". *Medicine (Baltimore)* (núm. 78, págs. 65-111).

Mañá, J., y otros (2001). "Sarcoidosis". *Medicina Clínica (Barcelona)* (vol. 116, núm. 8, págs. 307-311).

Mir-Madjlessi, S. H.; Farmer, R. G.; Hawk, W. A. (1973). "Granulomatous hepatitis. A review of 50 cases". *The American Journal of Gastroenterology* (vol. 60, núm. 2), págs. 122-134).

Petersdorf, R.; Beesson, P. B. (1961). "Fever of unexplained origin: report on 100 cases". *Medicine (Baltimore)* (vol. 40, núm. 1, págs. 1-30).

Vanderschueren, S.; Knockaert, D.; Adriaenssens, T., y otros (2003). "From prolonged febrile illness to fever of unknown origin: the challenge continues". *Archives of Internal Medicine* (vol. 163, núm. 9, págs. 1.033-1.041).

5. Visión borrosa

5.1. Presentación del caso

Paciente mujer de 34 años que consulta por visión borrosa y cefalea holocraneal persistente.

Como antecedente principal, refiere una hipertensión arterial persistente a pesar del tratamiento instaurado.

5.1.1. Antecedentes

Entre sus antecedentes familiares figuraba una litiasis renal con cólicos nefríticos de repetición en el padre.

Como antecedentes personales, no refiere alergias medicamentosas, exfumadora de 20 cigarrillos/día e intervenida de labio leporino en 3 ocasiones (recién nacida, a los 5 meses y a los 14 años).

Ha tenido 4 embarazos con 2 gestaciones a término sin problemas y 2 abortos espontáneos.

Dos episodios de neumonía nosocomial (1992 y 1996), objetivándose mediante TAC torácico la existencia de bronquiectasias.

5.1.2. Motivo de consulta

Hace aproximadamente un año se detectan cifras elevadas de tensión arterial en una revisión médica, con valores de 170/100. Inicialmente se le recomendaron medidas higiénico-dietéticas, sin lograr el control adecuado de su tensión arterial.

3 meses antes de la consulta, y ante la persistencia de estas cifras elevadas de la presión arterial (180/105), acompañadas de cefalea, inicia por recomendación de su médico de cabecera tratamiento con inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (IECAs), concretamente enalapril, acompañado de diuréticos (hidroclotiazida), sin lograr normalizar las cifras de presión arterial (PA).

Posteriormente, se añadió al tratamiento antagonistas del calcio y betabloqueantes. A pesar de la relativa mejoría de los síntomas, la PA se mantuvo con

cifras elevadas, por lo que fue remitida a la Unidad de Hipertensión Arterial para estudio.

5.1.3. Exploración en la primera consulta

La paciente presentaba un buen estado general, con cifras de PA de 210/105. La frecuencia cardíaca era de 95 latidos por minuto y la temperatura axilar, de 36.1 °C.

El examen de fondo de ojo practicado mostraba una imagen de retinopatía hipertensiva grado II.

Se apreciaba cicatriz antigua en labio superior, y la auscultación cardíaca y respiratoria fueron normales. Abdomen normal.

5.1.4. Primeras exploraciones complementarias

Analítica

Hematíes: $4.3 \times 10^6/\text{ul}$; hemoglobina: 12.9 mg/dl; hematocrito: 36.7%; leucocitos: $4.360 \times 10^3/\text{ul}$ con fórmula normal; plaquetas: $222 \times 10^3/\text{ul}$; urea: 42 mg/dl; creatinina: 0.9 mg/dl; glicemia: 75 mg/dl; Na: 143 mEq/l; K: 3.0 mEq/l; Ca: 8.8 mg/dl; P: 3.0 mg/dl; proteínas totales, proteinograma, perfil lipídico y perfil hepático: normales; aclaramiento de creatinina: 93 ml/min; GFR: >60 ml/min; proteinuria: negativa; sedimento de orina: normal; ionograma en orina de 24 h: Na, 44 mEq/l y K, 31 mEq/l.

Radiografía de tórax

Silueta cardíaca, campos pulmonares y pleura normales (Figura 1).

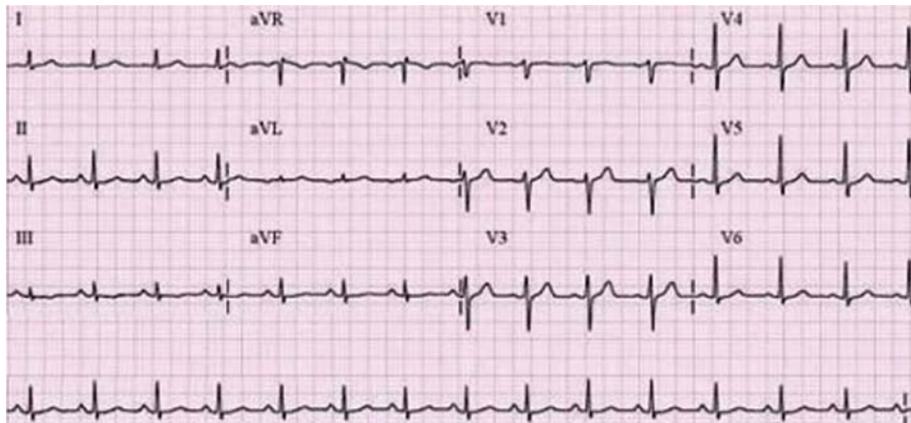
Figura 1. Rx de tórax



Electrocardiograma

Ritmo sinusal, sin alteraciones del ritmo ni de la repolarización (Figura 2).

Figura 2. ECG



Ecografía abdominal y renal

Dentro de la normalidad.

Ecocardiograma-Doppler

Mínima hipertrofia septal sin dilatación de cavidades, válvulas normales y función sistólica del ventrículo izquierdo normal.

DIVAS de arterias renales

Ningún signo sugestivo de estenosis de las arterias renales.

5.1.5. Evolución del caso

Durante el ingreso, se retira la medicación antihipertensiva y se mantienen medidas dietéticas con reducción de la ingesta de cloruro sódico y reposo relativo. Se le practicó monitorización de la PA durante 24 horas (MAPA), detectando cifras de PA sistólicas y diastólicas de 155/95. El 60% de los valores diurnos y el 45% de los valores nocturnos superaron los valores límites normales en 24 horas.

En una nueva determinación analítica, los niveles plasmáticos de potasio eran de 3.1 mEq/l y los urinarios, de 36 mEq/l. Se efectuó estudio hormonal, llamando la atención la significativa elevación de los niveles plasmáticos de la aldosterona, tanto en posición supina (77.3 ng/dl [normal: hasta 15]) como ortostática (95.3 ng/dl [normal: hasta 30]). Además, se evidenció una nula actividad de la renina plasmática (ARP supina: <0.10 ng/ml/h [normal: 0.4-2.3] y ARP ortostática: <0.10 ng/ml/h [normal: 1.3-4.0]).

Se realizó un test de sobrecarga salina con la administración de 2 litros de suero fisiológico en 4 horas. Tras la sobrecarga salina no se suprimió la aldosterona, siendo ésta de 47.2 ng/dl (normal: <10 ng/dl).

Se practicó TAC abdominal, detectándose pequeño nódulo suprarrenal derecho de 4 cm.

5.2. Reflexión diagnóstica

En el caso que nos ocupa, se deberían formular las siguientes cuestiones:

- ¿Qué diagnóstico sindrómico presenta la paciente?
- ¿En qué situaciones debemos considerar el diagnóstico de HTA refractaria?
- ¿Qué actitud hay que adoptar ante la detección de hipopotasemia?
- ¿Qué entidades hay que tener presentes en el diagnóstico diferencial de un sujeto hipertenso con hipopotasemia?

5.2.1. ¿Qué diagnóstico sindrómico presenta la paciente?

La detección de cifras patológicas de PA por encima de 140/90 mmHg de manera casual no permiten en absoluto establecer el diagnóstico de hipertensión arterial (HTA). Para el diagnóstico sindrómico de la HTA se requieren al menos tres determinaciones de PA patológicas en tres controles aislados. En algunos casos se requieren más controles, e incluso la monitorización ambulatoria de la PA durante 24 horas (MAPA).

La MAPA, además de asegurar más el diagnóstico de HTA, es de gran ayuda para la toma de decisiones terapéuticas.

5.2.2. ¿En qué situaciones debemos considerar el diagnóstico de HTA refractaria?

Se considera HTA resistente o refractaria aquel proceso hipertensivo que, previa comprobación de que el seguimiento del tratamiento por parte del paciente es correcto, no consigue el descenso de las cifras de la PA por debajo de 150/100 mmHg. Para ello debe realizarse una triple terapia racional, que debe incluir obligatoriamente un diurético, y las cifras iniciales deben ser >180/115 mmHg.

5.2.3. ¿Qué actitud hay que adoptar ante la detección de hipopotasemia?

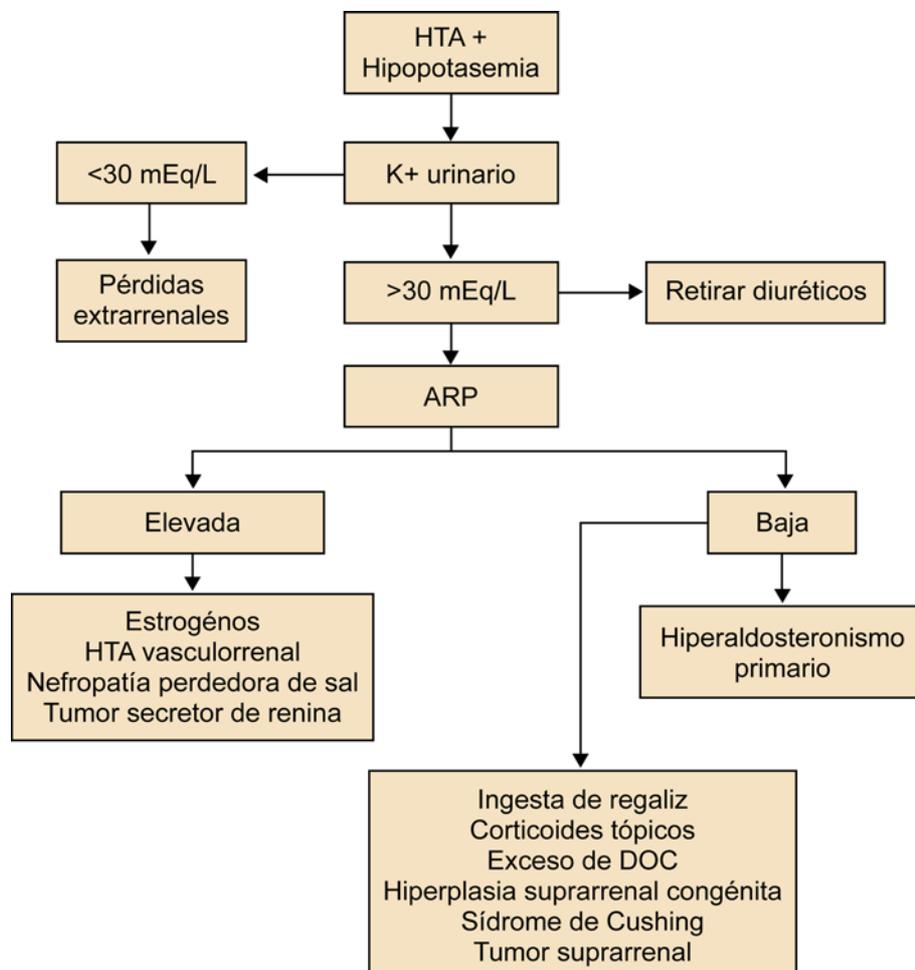
La causa más frecuente de hipopotasemia en el sujeto hipertenso suele ser el tratamiento diurético. Se estima que hasta el 25% de los pacientes que reciben

tratamiento diurético de forma crónica presentan hipopotasemia. La actitud que hay que adoptar en estos casos es la retirada del fármaco diurético durante una semana para medir nuevamente la potasemia, así como los niveles de sodio y potasio en una muestra de orina de 24 horas.

5.2.4. ¿Qué entidades hay que tener presentes en el diagnóstico diferencial de un sujeto hipertenso con hipopotasemia?

Ante la detección de una hipopotasemia persistente después de la retirada durante una semana de los diuréticos, hay que responder a varias preguntas: ¿es la pérdida de potasio extrarrenal o renal? y, si la pérdida es renal, ¿es esteroide-dependiente? Y, si es así, ¿cuál es la causa? (Figura 3).

Figura 3. Algoritmo para el diagnóstico de la hipertensión



ARP: actividad de renina plasmática
DOC: desoxicortisol

5.3. Reflexión diagnóstica final

La historia clínica de la paciente, y especialmente el estudio hormonal practicado, orientan el diagnóstico a un caso de **hiperaldoesteronismo primario**.

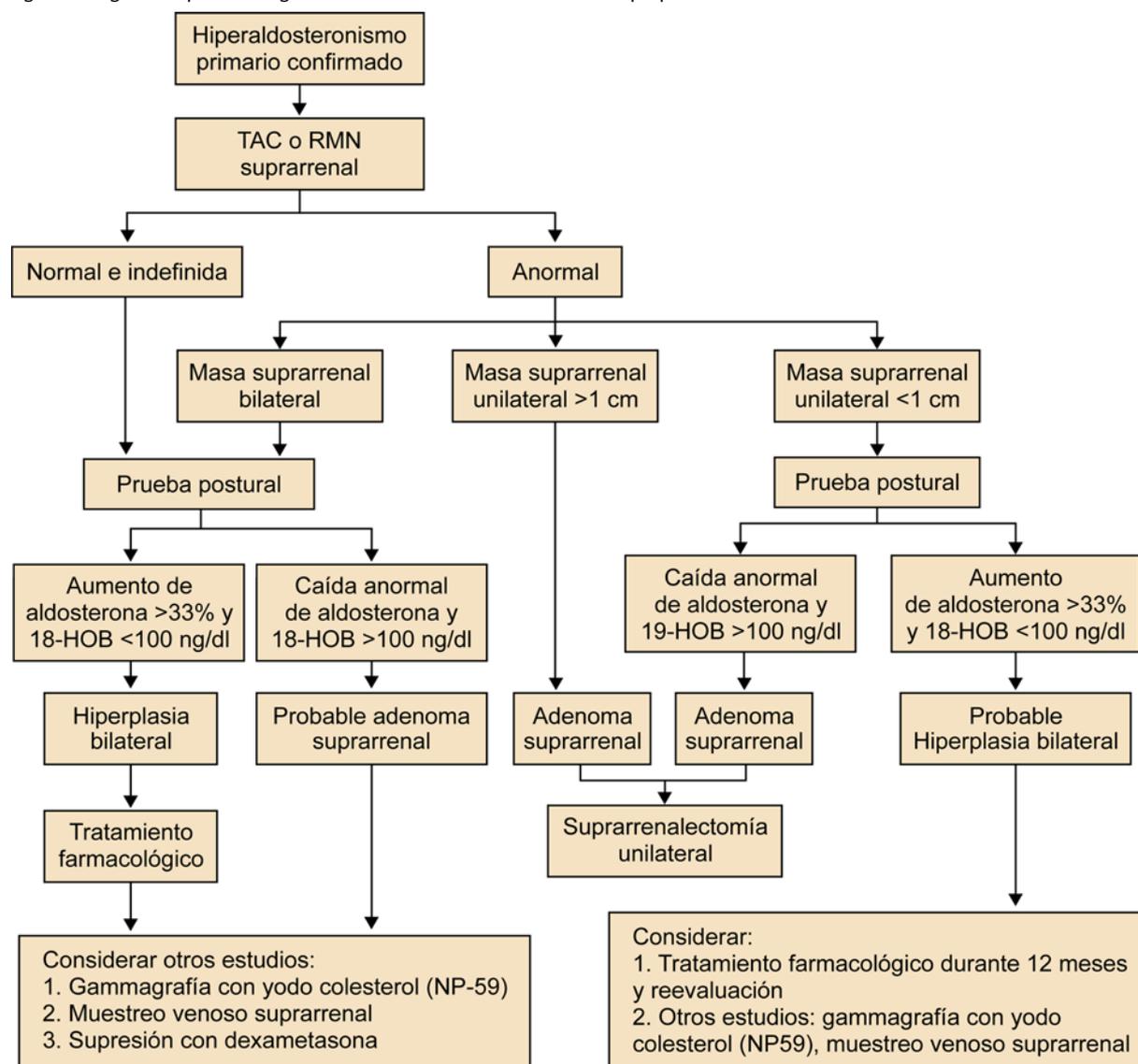
Este diagnóstico se basa en que la actividad de la renina plasmática está suprimida (ARP <0.10 ng/ml/h) con niveles de aldosterona muy elevados (77.3 ng/dl). El cociente entre ambos niveles normal es aproximadamente igual a 10, mientras que en los pacientes con hiperaldosteronismo primario suele ser >20. En la paciente del caso, el cociente aldosterona/ARP es superior a 700.

5.3.1. ¿Qué actitud hay que adoptar ante un síndrome de hiperaldosteronismo primario confirmado?

El diagnóstico clínico-biológico de hiperaldosteronismo primario sugiere patología de la glándula suprarrenal.

Esta patología puede ser o un adenoma o una hiperplasia suprarrenal. Su diagnóstico diferencial se muestra en la figura 4.

Figura 4. Algoritmo para el diagnóstico diferencial entre adenoma e hiperplasia bilateral

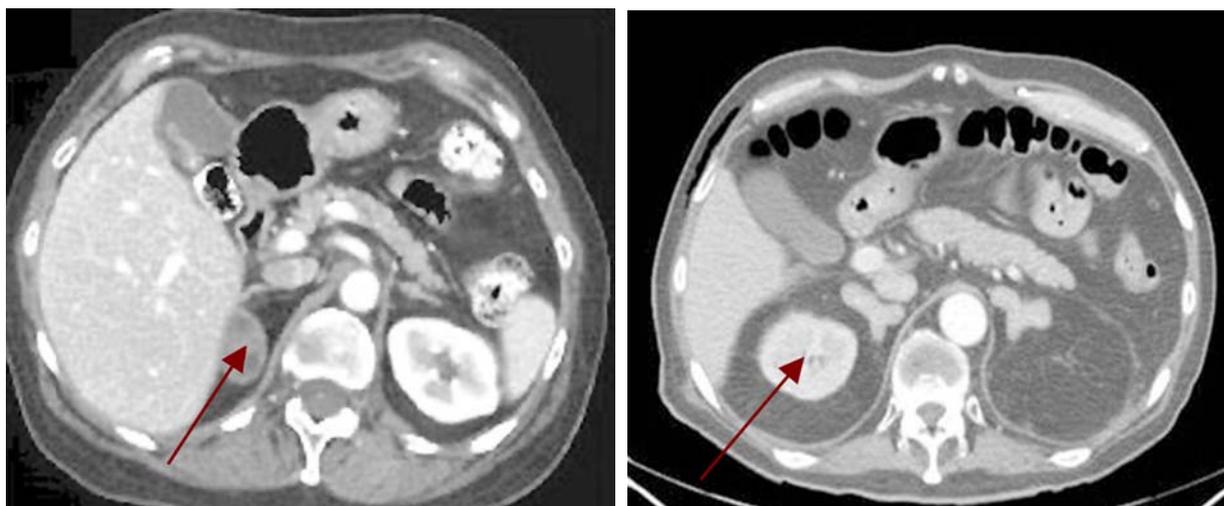


HOB: hidrocorticoesterona; RMN: resonancia magnética nuclear; TAC: tomografía axial computarizada.

5.3.2. El algoritmo aplicado al caso

En nuestra paciente se procedió a realizar un TAC abdominal (Figura 5), que mostró una tumoración de características sólidas, de 4 cm, sugestiva de adenoma. Conviene recordar que una tumoración de tamaño superior a 6 cm obliga a descartar un carcinoma suprarrenal. Sin embargo, la mayoría de los carcinomas presentan, aparte de su gran tamaño, otras características que sugieren malignidad, como por ejemplo contornos irregulares, invasión de estructuras vecinas o metástasis.

Figura 5. TAC abdominal: adenoma suprarrenal derecho



La mayoría de las lesiones de tamaño inferior a 6 cm son adenomas benignos y aparecen como lesiones de contornos lisos y márgenes bien definidos.

En aquellos casos en los que las características de la tumoración pueden ofrecer dudas, la gammagrafía con colesterol marcado puede resultar de utilidad. Las imágenes se clasifican como frías, no funcionantes y posiblemente malignas, o funcionantes, calientes y posiblemente benignas. Existe igualmente un patrón de captación bilateral simétrico, imagen que habitualmente suele observarse en las hiperplasias suprarrenales bilaterales, aunque también puede verse en algunas lesiones malignas con afectación suprarrenal bilateral.

Así pues, únicamente el estudio anatomopatológico va a garantizar con seguridad el diagnóstico. En nuestra paciente se procedió a realizar suprarrenalectomía derecha, tras la cual la paciente logró la normotensión sin necesidad de ningún tratamiento farmacológico hasta la actualidad.

La paciente precisó tratamiento quirúrgico.

5.4. El diagnóstico

El hiperaldosteronismo primario se define como un proceso caracterizado por un aumento de la producción de aldosterona, supresión de la actividad de renina plasmática, HTA, hipopotasemia, eliminación elevada de potasio por la orina y alcalosis metabólica.

La prevalencia que hace 3 o 4 décadas se atribuía al hiperaldosteronismo como causa de HTA era muy baja, inferior al 1%.

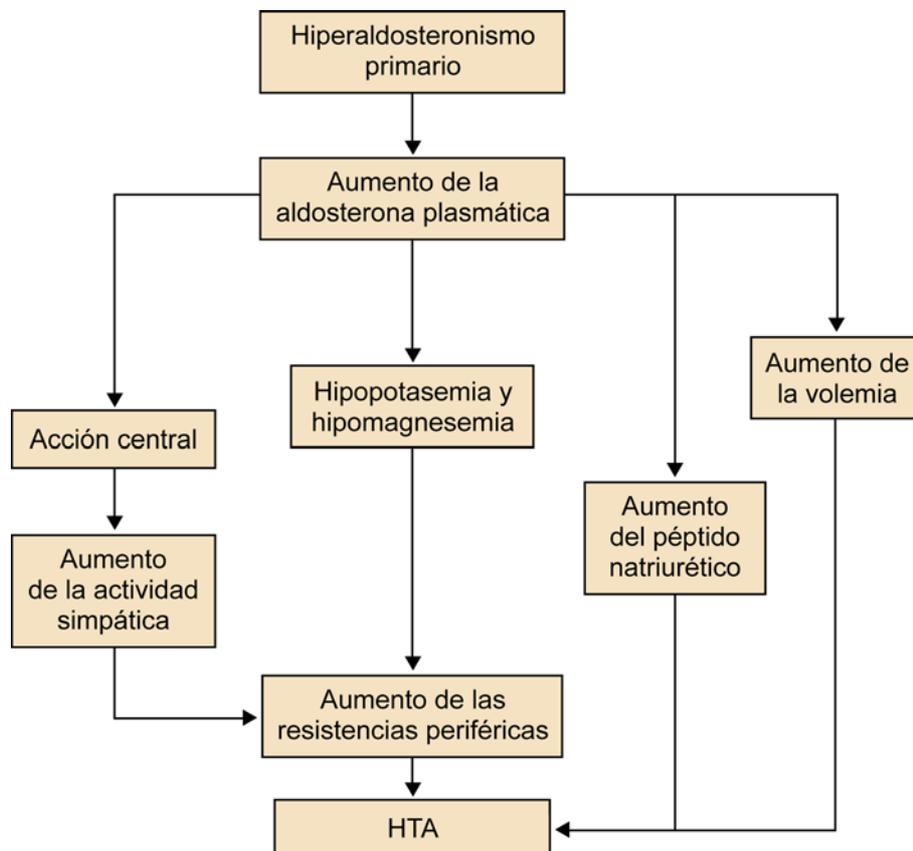
La introducción del cociente aldosterona / actividad de renina plasmática (AAR) fue un excelente test para hacer una selección inicial de los pacientes. Con esta medida, la prevalencia se ha establecido en alrededor del 11%.

Se suele presentar en hipertensos de entre 30-50 años y es más frecuente en las mujeres.

Etiológicamente, puede atribuirse a un adenoma o un carcinoma suprarrenal productores de aldosterona, así como a hiperplasias.

La fisiopatología del proceso se resume en la figura 6.

Figura 6. Algoritmo de la fisiopatología del hiperaldosteronismo primario



Clínicamente, la HTA aparece casi en el 100% de los pacientes afectados de hiperaldosteronismo primario. Puede acompañarse de cefaleas en el 75% de los casos, mareos en el 33%, trastornos visuales en el 29%, astenia en el 29%, dis-

nea de esfuerzo en el 25%, palpitaciones en el 20%, encefalopatía hipertensiva en el 20%, polidipsia en el 16%, parálisis y parestesias en el 12%, ictus en el 8%, y son asintomáticos el 12%.

Por último, se debe recordar que la causa más frecuente de hipopotasemia en el individuo hipertenso suele ser el tratamiento farmacológico con diuréticos. Se estima que el 25% de los pacientes que los reciben presentan descensos en los niveles plasmáticos del potasio. Por ello la actitud inicial requiere la supresión de estos fármacos y la repetición de las determinaciones analíticas en sangre y orina en una semana.

En el caso de que estas alteraciones persistan, estaría indicado practicar un estudio hormonal con la finalidad de detectar sus posibles causas. Una de ellas corresponde al hiperaldosteronismo primario, cuyo diagnóstico clínico-biológico precisa de determinaciones hormonales mediante el cociente aldosterona plasmática / ARP, que debe ser superior a 20.

Posteriormente, será necesario precisar el tipo de patología suprarrenal responsable, pues en tanto que el adenoma requiere de tratamiento quirúrgico, la hiperplasia sería tributaria de tratamiento farmacológico. Para ello, las técnicas de elección en la actualidad son el TAC o la RMN abdominal.

5.5. Bibliografía

Kaplan, N. M. (2006). *Kaplan's Clinical Hipertension* (9.^a ed.). EE.UU.: Lippincott Williams & Wilkins.

Kaplan, N. M. (2007). "Is there an unrecognised epidemic of primary aldosteronism?" *Hypertension* (vol. 50, núm. 3, págs. 447-453).

Martínez Deben, F. (2004). "Es conveniente el despistaje del hiperaldosteronismo en el paciente hipertenso". *Hipertensión* (vol. 21, núm. 3, págs. 119-126).

Mosso, L.; Carvajal, C.; González, A., y otros (2003). "Primary aldosteronism in hypertensive disease". *Hypertension* (vol. 42, núm. 2, págs. 161-165).

Rossi, G. (2008). "Primary aldosteronism an update on screening, diagnosis and treatment". *The Journal of Clinic Hypertension* (vol. 26, págs. 1.709-1.711).

Young, W.F. Jr.; Kaplan, N.; Rose, B. (2010). "Approach to the patient with hypertension and hypokalemia". UpToDate.
<http://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-patient-with-hypertension-and-hypokalemia>

Pimenta, E; Calhoun, D. A. (2006). "Primary aldosteronism: diagnosis treatment". *The Journal of Clinic Hypertension* (vol. 8, págs. 887-893).

6. Edemas generalizados

6.1. Presentación del caso

Se trata el caso de un paciente varón de 54 años que se remite a la Consulta Externa de Medicina Interna por cuadro, de 3 meses de evolución, de aparición progresiva de edemas generalizados con predominio en extremidades inferiores y genitales. Asimismo, refiere aumento de peso (8 kg) y disnea de medianos esfuerzos, sin ortopnea. Explica, también, caída de cabello y prurito en región subescapular izquierda.

6.1.1. Anamnesis

Sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos.

Historia familiar de un hermano con beta-talasemia, y su padre había fallecido por cardiopatía no filiada a los 51 años. Se encuentra en tratamiento con estatinas (simvastatina 20 mg, 1-0-0) por dislipemia.

6.1.2. Primera exploración física

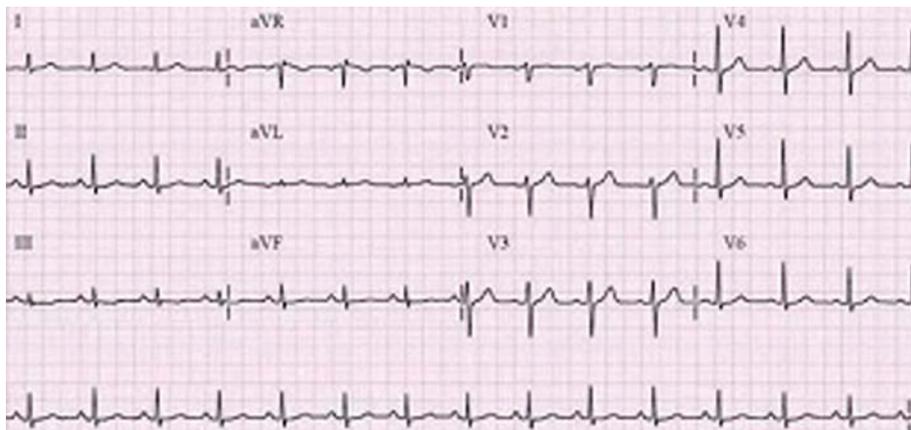
- Signos vitales. Temperatura: 36.5 °C; pulso: 65 lpm; presión arterial; 126/74 mmHg, frecuencia respiratoria: 20/min.
- Buen estado general y normocoloreado.
- Cabeza y cuello: eritema periorbitario. Palpación de la glándula tiroides sin alteraciones. No se palpan adenopatías.
- Auscultación cardíaca: tonos cardíacos rítmicos, sin soplos. Ingurgitación yugular positiva.
- Auscultación respiratoria: murmullo vesicular conservado sin estertores añadidos.
- Abdomen: blando y depresible, no doloroso a la palpación. No se palpan masas ni visceromegalias. Peristaltismo conservado. No se auscultan soplos. No presenta semiología de ascitis. Genitales edematosos.
- Extremidades inferiores: edemas simétricos con fóvea hasta raíz de muslos. No presenta signos de trombosis venosa profunda. Pulsos distales presentes y simétricos.
- Piel: placa indurada y eritematosa en región subescapular izquierda.

6.1.3. Exploraciones complementarias iniciales

Electrocardiograma (Figura 1)

Presenta ritmo sinusal a 75 lpm, un eje QRS 60°, PR 0.16, sin alteraciones de la repolarización.

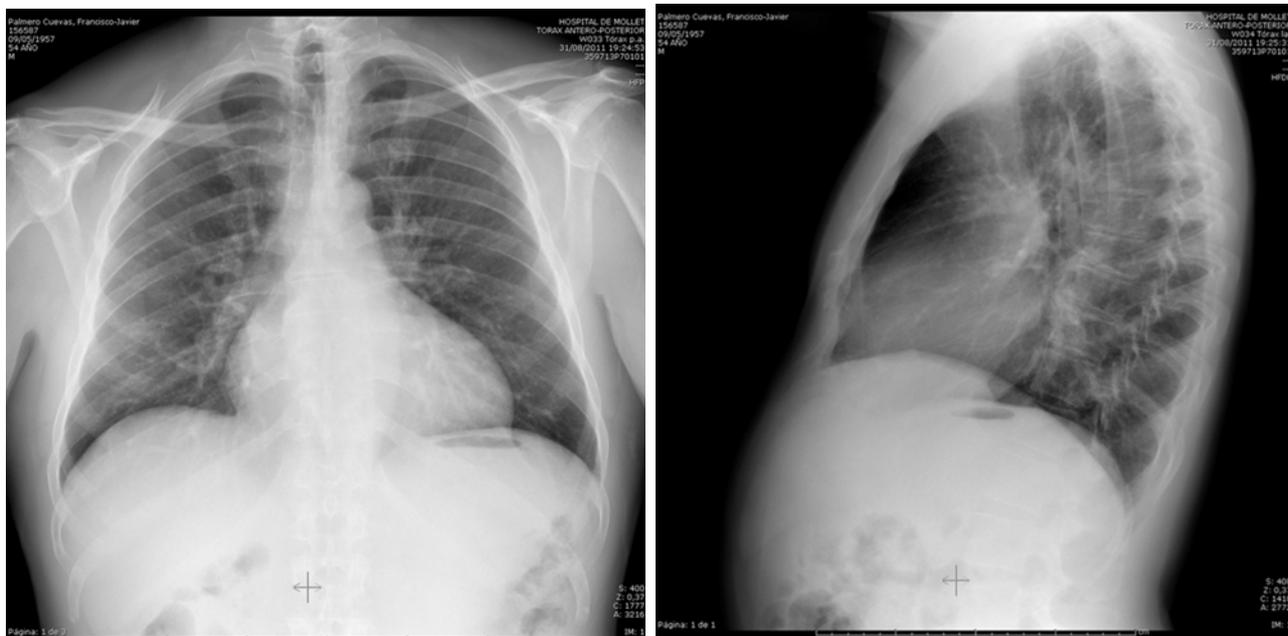
Figura 1. ECG



Radiografía de tórax (Figura 2)

Presenta aumento del índice cardiotorácico (cardiomegalia), sin signos de redistribución vascular ni derrame pleural.

Figura 2. Rx



Analítica de sangre y orina (Tabla 1)

Tabla 1. Analítica de sangre y orina

Hb	14	g/dl	VSG	6	mm
Urato	5.66	mg/dl	Colesterol	147	mg/dl
Proteínas totales	5.6	g/dl	HDL	38	mg/dl
Bilirrubina T	0.8	mg/dl	LDL	101	mg/dl
GOT	26	UI/l	TG	41	mg/dl
GPT	51	UI/l	Calcio	8.8	mg/dl
GGT	84	UI/l	VIH	NEG	-
FA	100	UI/l	VHC	NEG	-
LDH	207	UI/l	VHB	NEG	-
Ferritina	141	ng/dl	Proteinograma	normal	
albúmina	2.9	g/dl	ANA	NEG	-
FR	6.2	UI/ml	ANCA-p/ANCA-c	NEG	-
Urea	63	mg/dl	Globulinas	6.05	g/dl
Creatinina	1.3	mg/dl	Crioglobulinas	NEG	-
FG	>60	-	Vol. orina 24 h	1.900	ml
Nt-proBNP	7.390	pg/ml	Excr. proteínas	66.6	mg/dl
TSH	2.66	μUI/ml	Proteínas O 24 h	2.265	mg/24 h
t4L	1.11	ng/dl			

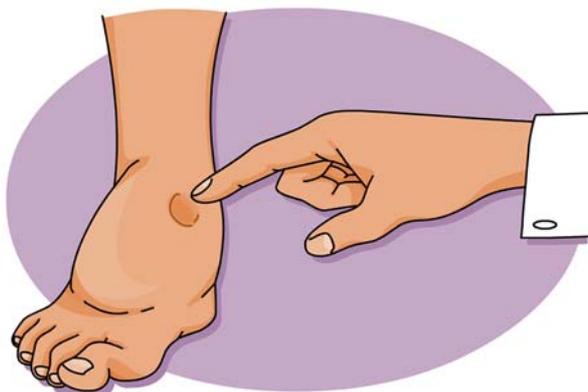
6.2. Diagnóstico diferencial

1. ¿En qué **síntoma guía** nos basamos para el diagnóstico diferencial?

En los **edemas**.

Definición

Es un signo clínico frecuente en numerosas enfermedades sistémicas. Se definen como un incremento del líquido extracelular en el espacio intersticial, que puede aumentar varios litros antes de que sea evidente.



Semiología

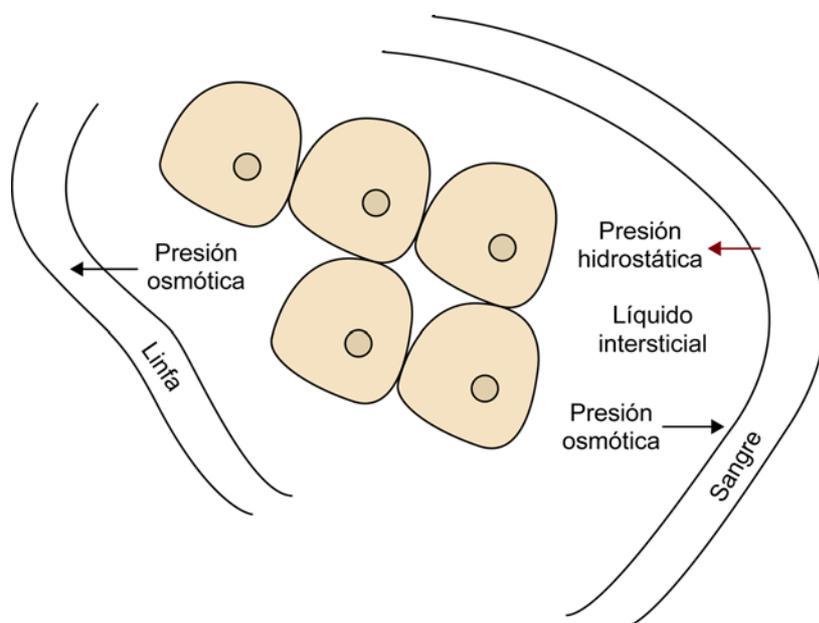
Según su localización, se habla de edema **localizado** en cierta parte del organismo, o **generalizado**, aunque predomina en ciertas partes del cuerpo (miembros inferiores, cara, genitales). Cuando el edema generalizado es severo se le llama **anasarca** y puede acumular líquido en serosas (derrame pleural, ascitis, derrame pericardico). Existe un grado menor de edema (edema oculto), que sólo se puede evidenciar por un aumento de peso.

El **diagnóstico** del edema se realiza buscando la depresión de la piel y tejido celular subcutáneo al presionar con un dedo contra un relieve óseo (signo de Godet o de la fóvea). Debe buscarse en las extremidades inferiores o en la región sacra. En los sitios donde no existe plano óseo para comprimirlo, como por ejemplo la pared abdominal, debe hacerse una pinza con los dedos y de esa manera buscar el signo de la fóvea.

Fisiopatología

El edema aparece cuando se produce:

- aumento de presión hidrostática (fuerzas de Starling),
- disminución de la presión oncótica del plasma,
- aumento de la permeabilidad capilar,
- obstrucción linfática.



2. La primera pregunta que cabe hacerse es: ¿el edema es circunscrito o generalizado?

Edemas generalizados: **anasarca**.

Hay que tener en cuenta que la ascitis y el hidrotórax pueden formar parte del cuadro del edema generalizado o pueden representar manifestaciones de edema localizado, y ser consecuencias de obstrucción linfática o venosa, enfermedad inflamatoria o neoplásica.

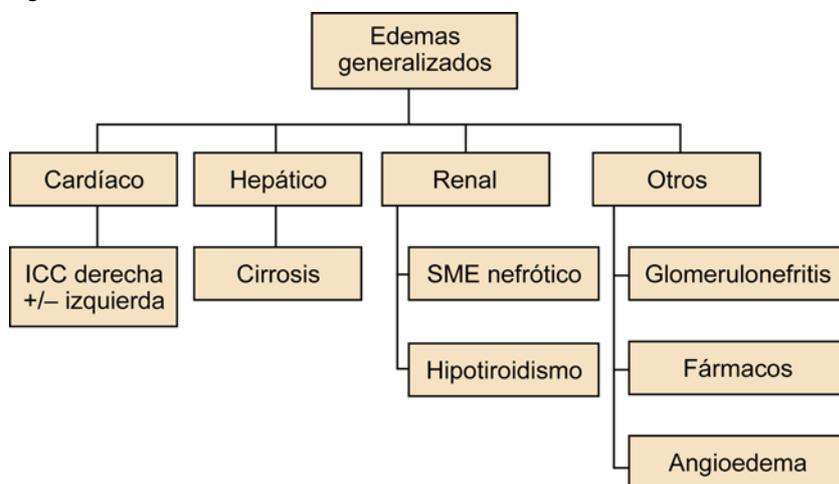
3. ¿Cuáles son las causas del edema generalizado?

Ved Figura 3.

Los principales datos clínicos que deben conocerse inicialmente son:

- La presencia de insuficiencia cardíaca
- Niveles de albúmina en sangre y orina: cuando la albúmina está disminuida ($<2.5\text{g./dl}$) buscaremos síndrome nefrótico, cirrosis, desnutrición severa, enteropatía perdedora de proteínas. Si no existe hipoalbuminemia, evaluaremos si no existe insuficiencia cardíaca de una magnitud tal que provoque la aparición de edema generalizado. Finalmente, debe determinarse si el paciente tiene una adecuada diuresis, o si existe oliguria o anuria.

Figura 3



4. ¿Cuáles son las pruebas complementarias que se le solicitaron al paciente para el diagnóstico definitivo?

Ecocardiograma:

- Ligero derrame pericárdico.
- Ligera dilatación de aurícula derecha. Sin dilatación de otras cavidades.
- No hipertrofias valorables.
- Patrón miocárdico reticular, refringente a nivel del VI.

- Contractilidad global y segmentaria del VI conservada. Doppler: IT ligeramente moderada sin HTP.

Biopsia de grasa subcutánea abdominal:

- Positiva para rojo Congo.

Proteinuria 24 horas:

- Proteinuria de Bence-Jones.

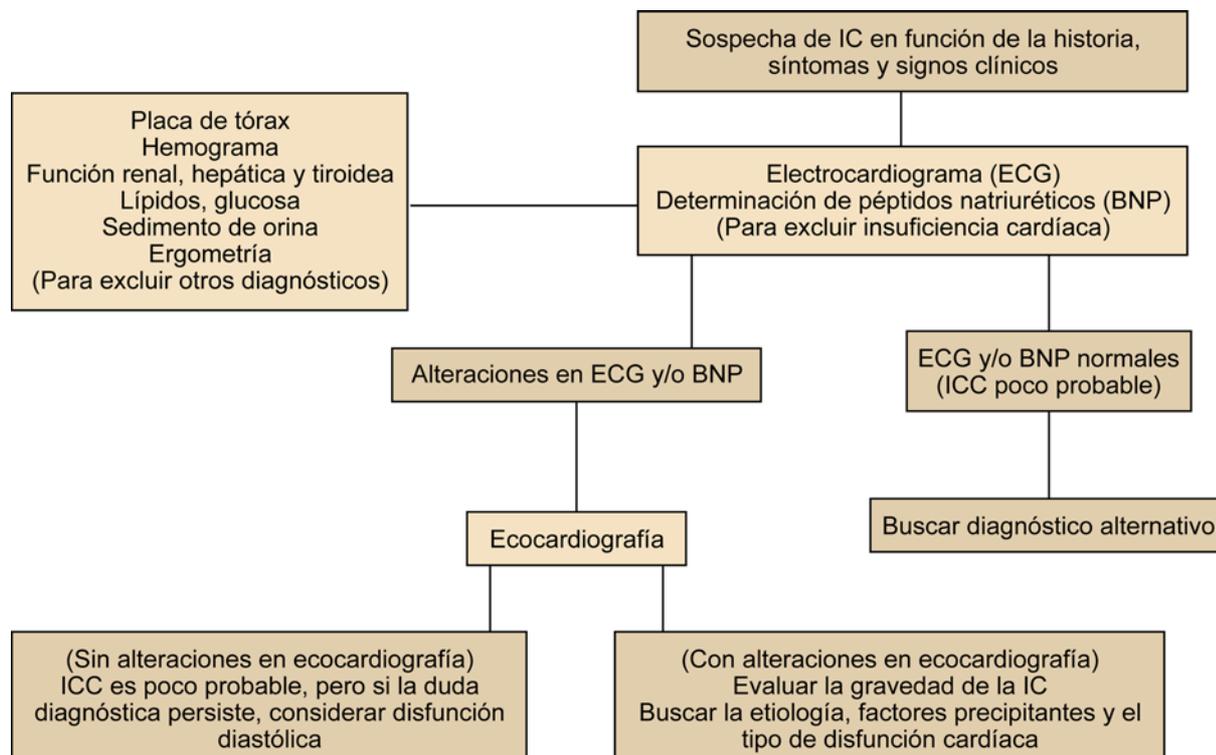
Las proteínas de Bence-Jones son cadenas ligeras monoclonales. Se encuentran en más de la mitad de los pacientes con mieloma múltiple.

Estas proteínas pueden precipitar dentro de la nefrona, donde las altas concentraciones de estas moléculas y la composición ácida del líquido tubular favorecen la formación intraluminal de cilindros y la obstrucción intrarrenal.

6.2.1. Corazón: insuficiencia cardíaca (IC)

- La presión hidrostática facilita la aparición de edemas. La localización más frecuente es en los miembros inferiores, pero cuando el paciente enfermo permanece en posición decúbito, el líquido tiende a acumularse en la región sacra. En los estados avanzados de disfunción cardíaca severa, el edema alcanza toda la extensión de los miembros inferiores, el testículo y la pared abdominal, llegando incluso a la parte inferior del tórax, lo que se conoce como **anasarca**.
- Existen varios factores relacionados con la aparición de los edemas, como son la inactividad física, alteraciones de la perfusión renal y la activación de la respuesta neurohumoral con resultados de retención de agua y sodio.
- Síntomas típicos de IC: falta de aire en reposo o durante el ejercicio, fatiga, cansancio, inflamación de tobillos.
- Signos típicos de IC: taquicardia, taquipnea, estertores pulmonares, derrame pleural, elevación de la presión yugular venosa, edema periférico, hepatomegalia.
- Evidencia objetiva de una anomalía estructural o funcional del corazón en reposo: cardiomegalia, tercer sonido, soplos cardíacos, anomalías electrocardiográficas, concentraciones elevadas de péptidos natriuréticos.
- En la Rx de tórax se pueden observar signos de redistribución del flujo vascular pulmonar, hilos congestivos, líneas de Kerley, aumento del índice

cardiorádico (cardiomegalia) y/o signos de derrame pleural generalmente derecho.



Comentario

Nuestro paciente presenta signos clínicos y analíticos (proBNP) de insuficiencia cardíaca derecha, como ingurgitación venosa yugular y anasarca. En la Rx de tórax destaca la cardiomegalia, que sugiere cardiopatía estructural.

ProBNP (péptido natriurético)

BNP aumentan en plasma como respuesta al “estiramiento” mecánico de las cavidades cardíacas. Se liberan como mecanismo de defensa del organismo, con el objetivo de compensar los efectos propios de la IC. Son elementos de pronóstico y seguimiento terapéutico. Los diferentes estudios epidemiológicos muestran un punto de corte aproximado de 100 ng/l para el diagnóstico de IC, con buen valor predictivo para la ausencia o presencia de la IC. Los niveles que se reducen con el tratamiento predicen un mejor pronóstico, por lo que son de utilidad en el monitoreo terapéutico.

6.2.2. Hígado: cirrosis hepática

1) Se produce ascitis y edema, generalmente en esta secuencia, debido a múltiples factores:

- Hipertensión portal debido a la alteración de la anatomía hepática.

- Hipoalbuminemia por alteración de la síntesis hepática.
- Formación de fístulas arteriovenosas que disminuyen la volemia arterial efectiva, llevando a una retención de agua y sodio por parte del riñón (hiperaldosteronismo 2.^o);
- La ascitis a tensión comprime la vena cava, obstaculizando el retorno venoso de los miembros inferiores, aumentando el edema periférico.

2) Generalmente hay antecedentes de consumo de alcohol o infección crónica por virus hepatotropos.

A la exploración física se pueden encontrar signos de circulación colateral abdominal, arañas vasculares, eritema palmar, disminución del vello axilar y distribución femenina del pubiano, atrofia testicular, así como esplenomegalia y signos de encefalopatía hepática.

Comentario

Se puede descartar razonablemente la etiología hepática por la ausencia de antecedentes epidemiológicos (enolismo, hepatitis crónica), y de hallazgos clínicos y analíticos sugestivos de hepatopatía crónica.

6.2.3. Riñón

6.2.3.1. Síndrome nefrótico

- Como en los demás estados hipoalbuminémicos, la alteración primaria es la alteración coloidosmótica del plasma. La pérdida renal de proteínas por una mayor permeabilidad glomerular favorece la aparición de edemas con disminución de la volemia efectiva, con consecuente retención de agua y sodio por parte del riñón. La magnitud del edema se correlaciona con el grado de proteinuria e hipoalbuminemia.
- Siempre se acompaña de proteinuria, considerándose en rango nefrótico aquella superior a 3.5 g/24 h para una superficie corporal de 1.73 m² en adultos.

Criterios diagnósticos del SN

- Proteinuria >3-3.5 g/24 horas o una relación proteína:creatinina >3-3.5 (ambas en mg/dl) en una muestra aislada.
- Albuminemia <25 g/l.
- Edemas periféricos.

- Es frecuente la hiperlipidemia severa (colesterol total >385 mg/dl).

Causas de síndrome nefrótico

- Enfermedad glomerular primaria.
- Enfermedad por cambios mínimos (nefrosis lipídica).
- Enfermedad de Berger.
- Glomerulonefritis focal y segmentaria.
- Glomerulonefritis membrana proliferativa.
- Secundario a otras enfermedades:
 - Infecciones: glomerulonefritis posestreptocócica, hepatitis B, infección por el HIV, etc.
 - Fármacos y drogas: antiinflamatorios no esteroides, heroína.
 - Neoplasias: linfomas, leucemia.
 - Enfermedades multisistémicas: lupus, púrpura de Henoch-Schölein, amiloidosis, sarcoidosis y otras.
 - Trastornos hereditarios: diabetes, drepanocitosis y otros.
 - Otras causas: preeclampsia, hipertensión renovascular, rechazo de aloinjerto crónico y otras.

6.2.3.2. Glomerulonefritis aguda

- El edema se debe a un trastorno primario en la eliminación de agua y sodio por parte del riñón.
- Se asocia generalmente a hematuria, proteinuria, cilindros en la orina e hipertensión arterial.
- La Rx de tórax puede mostrar signos de congestión pulmonar.

Comentario

La hipoalbuminemia y la proteinuria que presenta el paciente, a pesar de no cumplir rango nefrótico, sugieren el desarrollo de un síndrome nefrótico. Por ausencia de HTA, y sedimento urinario no compatible, se descarta el síndrome nefrítico.

6.2.4. Hipoalbuminemia

Una vez descartadas la hipoalbuminemia por disminución de la síntesis hepática (hepatopatías) y por pérdidas renales (síndrome nefrótico), se deben investigar otras causas:

- a) **Deficiente ingesta proteica/calórica**, que puede deberse a diversos factores: anorexia, disfagia, trastornos mentales.
- b) **Síndrome de malabsorción intestinal** (enfermedad celíaca).
- c) **Pérdidas de proteínas** (enteropatía pierde-proteínas, grandes quemados, paracentesis reiteradas).

6.2.5. Otras causas

- Hipotiroidismo (edema generalmente duro).
- Hiperlordismo endógeno o exógeno.
- Farmacológico (estrógenos, dihidropiridinas).
- Angioedema.

Comentario

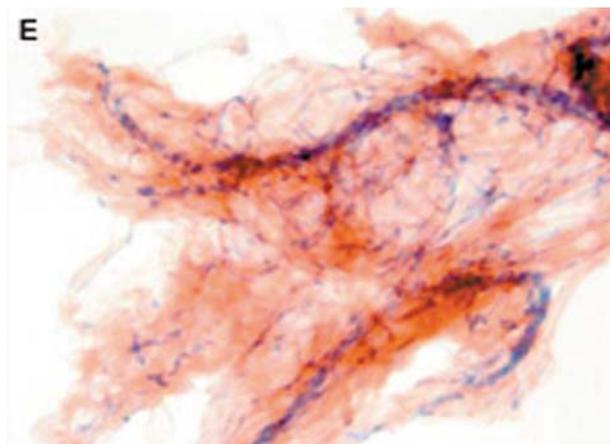
El paciente no explica clínica gastrointestinal, presenta perfil de hormonas tiroideas normales, sin antecedentes de ingesta reciente de fármacos.

6.3. Juicio diagnóstico final

Con estos hallazgos, el diagnóstico que se planteó fue el de **amiloidosis sistémica primaria**.

La amiloidosis sistémica primaria (AL) es una discrasia de células plasmáticas de causa desconocida. Las cadenas livianas de inmunoglobulina, o los fragmentos de cadenas livianas, producidas por clones de células plasmáticas, forman fibrillas de amiloide extracelular (Figura 4). La deposición de amiloide puede producirse en cualquier órgano, causando cuadros como insuficiencia cardíaca congestiva, insuficiencia renal y hepatoesplenomegalia, como así lesiones cutáneas. La enfermedad afecta a ambos sexos, comenzando habitualmente hacia la sexta década. Aunque los avances terapéuticos son alentadores, el pronóstico de la amiloidosis primaria sigue siendo malo.

Figura 4



Se debe tener presente este diagnóstico cuando tenemos en un paciente al menos uno de estos cuatro hallazgos:

- Proteinuria de rango nefrótico con o sin insuficiencia renal (la proteinuria está presente en más del 90% de los casos).
- Insuficiencia cardíaca o disnea secundaria a miocardiopatía restrictiva.
- Hepatomegalia.
- Neuropatía periférica inexplicadas.
- Lesiones cutáneas sugestivas.

Ante un paciente con cualquiera de estos datos se debería solicitar la técnica de inmunofijación en suero y en orina. Tras la sospecha clínica y analítica (según los órganos afectados), el diagnóstico sólo puede confirmarse mediante la realización de una **biopsia** y posterior tinción de la misma con rojo Congo, observando con microscopio de polarización la birrefringencia verde característica del amiloide. Las **localizaciones** con mayor rendimiento diagnóstico para la realización de la biopsia son la grasa del panículo abdominal y la mucosa rectal. Otros lugares útiles para la biopsia son las encías, la piel, los nervios, el riñón y el hígado.

6.4. Comentario evolutivo

Este paciente presentaba:

- lesiones cutáneas características (equimosis periorbitaria, placa indurada en región escapular),
- proteinuria sin insuficiencia renal (aunque no en rango nefrótico),
- insuficiencia cardíaca biventricular (con patrón ecocardiográfico característico),
- proteinuria de Bence-Jones en orina de 24 horas,

- biopsia de grasa subcutánea abdominal que finalmente confirma el diagnóstico.

6.5. Conclusión final

Ante un paciente con edemas generalizados, debería realizarse como primera aproximación diagnóstica, ampliando según el contexto clínico:

- analítica general (hemograma, bioquímica completa, coagulación),
- sedimento urinario y determinación de proteinuria,
- radiografía de tórax,
- ECG.

7. Dolor torácico

7.1. Presentación del caso

Paciente varón de 53 años que acude al servicio de urgencias por dolor torácico.

La clínica se inició con dolor epigástrico 2 o 3 días antes con sensación distérmica sin relación con la ingesta. El dolor se hizo retroesternal opresivo irradiado a cuello y brazo izquierdo de 2-3 horas de duración en reposo y que evolucionó durante las 24 horas previas.

7.1.1. Antecedentes

- No alergias medicamentosas conocidas.
- No hábitos tóxicos.
- No antecedentes familiares de cardiopatía isquémica.
- No hay factores de riesgo coronario: diabetes mellitus, HTA, dislipemia, obesidad.
- Sin antecedentes quirúrgicos.

Actividad 1

¿Puede tratarse de un dolor de origen cardíaco o de otro origen?

Se revisarán todas las causas de dolor torácico (Texto de ayuda 1).

Texto de ayuda 1. Causas de dolor torácico

1) Cardiovasculares isquémicas

- Infarto agudo de miocardio, angina
- Valvulopatía mitral y aórtica
- Taquiarritmias y bradiarritmias
- Miocardiopatía hipertrófica
- Miocardiopatía hipertensiva
- Hipertensión pulmonar
- Anemia grave

2) Cardiovasculares no isquémicas

- Pericarditis
- Miocarditis
- Aneurisma disecante de aorta
- Valvulopatías: estenosis aórtica, prolapso de la válvula mitral
- Miocardiopatía hipertrófica

3) Pleuropulmonares

- Tromboembolismo pulmonar
- Traqueobronquitis aguda

- Neumotórax
- Pleuritis y pleurodinia
- Neumonía

4) Digestivas

- Espasmo esofágico
- Rotura de esófago
- Reflujo esofágico
- Úlcus gastroduodenal
- Distensión gástrica
- Síndrome de Mallory-Weiss

5) Neuromusculares

- Herpes zóster
- Costocondritis (síndrome de Tietze)
- Distensiones musculares
- Cervicoartrosis

6) Emocionales

- Reumatismo psicógeno
- Dolor torácico agudo idiopático
- Ansiedad
- Depresión
- Síndrome de DaCosta o dolor de mama izquierda

De todas estas causas de dolor torácico, las que pueden poner en peligro la vida del paciente son:

- Isquemia miocárdica
- Tromboembolismo pulmonar
- Aneurisma disecante de aorta
- Rotura esofágica
- Neumotórax agudo
- Pericarditis aguda con derrame pericárdico severo

Actividad 2

Si se trata de un dolor de origen cardíaco, ¿es isquémico o no isquémico?

Descripción de dolor torácico de origen isquémico (Texto de ayuda 2).

Texto ayuda 2. Características del dolor torácico

1) Perfil isquémico

Dolor descrito como opresivo que puede iniciarse con el esfuerzo o en reposo. Se localiza en la zona retroesternal a uno o ambos lados del esternón. Es más frecuente la localización del lado izquierdo, pero también puede localizarse en el lado derecho. Puede irradiarse a ambos brazos, sobre todo al izquierdo, mandíbula y espalda.

No aumenta con la presión digital, ni con los movimientos. Puede acompañarse de sudoración fría, náuseas y vómitos.

2) Perfil pericardítico

Se localiza más frecuentemente en la zona precordial y retroesternal, pudiendo tener características similares al isquémico.

El dolor es sincrónico a los latidos del corazón, mejora al inclinarse hacia adelante, aumenta con la inspiración profunda y con la tos. Es intenso y agudo, y su duración es continua desde su inicio.

En muchos casos hay antecedente de infección respiratoria previa o de una enfermedad del tejido conectivo.

A la exploración suele apreciarse un roce pericárdico que es diagnóstico.

Mejora con antiinflamatorios, la sedestación y el decúbito prono.

Puede asociarse a taponamiento cardíaco en los casos graves.

La radiografía de tórax es importante para el diagnóstico al valorar la presencia de derrame pericárdico.

3) Perfil pleurítico

Se localiza en un costado o difusamente por el tórax.

Si se afecta la pleura mediastínica, el dolor se refiere en la zona retroesternal y cuello. Si se afecta la pleura diafragmática, se presenta en el límite toracoabdominal, irradiándose a cuello y hombro.

El dolor es punzante, agudo, de inicio variable (intenso en el neumotórax), y aumenta con la tos, la inspiración, el estornudo y la flexoextensión de la columna dorsal.

A veces puede llegar a inmovilizar el tórax, y puede mejorar en decúbito lateral sobre el tórax afectado.

Se acompaña de tos y disnea y, en ocasiones, de taquicardia, cianosis, fiebre y hemoptisis.

La radiografía de tórax es muy importante para el diagnóstico.

Entre las causas más frecuentes de dolor pleurítico, figuran el tromboembolismo pulmonar, el neumotórax, las neumonías, las traqueobronquitis, tumores pleurales, procesos mediastínicos, EPOC y posoperatorios.

4) Perfil del tromboembolismo pulmonar

Se localiza en la región torácica lateral, irradiándose al resto del tórax, cuello y hombro, aunque puede cursar sin dolor. Puede simular también características isquémicas, pleuríticas o mecánicas.

A veces la disnea suele ser más marcada que el dolor; por tanto, impone hacer el diagnóstico diferencial con la insuficiencia cardíaca.

Tiene un inicio súbito y disminuye de forma progresiva, durando desde horas a días.

Puede acompañarse de tos, hemoptisis, taquipnea, ansiedad y fiebre o debutar como hipotensión, shock o muerte súbita.

La gasometría es una herramienta importante para el diagnóstico.

Las causas más frecuentes son:

- trombosis venosa profunda de extremidades inferiores,
- largos encamamientos,
- posoperatorios de cirugía pélvica u osteoarticular,
- insuficiencia cardíaca,
- obesidad,
- embarazo.

5) Perfil de disección aórtica

La localización del dolor puede sugerirnos la zona de la disección. Es más frecuente que se localice en la zona interescapular por disección de la aorta descendente o en la parte anterior del tórax si se afecta la aorta ascendente proximal.

La instauración es más brusca que en el dolor isquémico; de alta intensidad desde el inicio, puede ser migratorio y empeora por la noche. Hay aspecto de gravedad.

Es más frecuente en mayores de 40 años con antecedentes de hipertensión arterial y en el síndrome de Marfan, afectando más a hombres que a mujeres.

Una asimetría, debilidad o ausencia de pulsos periféricos debe hacernos pensar en la posibilidad de una disección aórtica, al igual que una diferencia de tensión arterial entre los dos brazos. En la placa de tórax puede verse un ensanchamiento.

6) Perfil esofágico

Tiene una localización retroesternal, con una irradiación a la espalda más frecuente que en el dolor coronario. Es la causa más frecuente de confusión con el mismo, ya que tanto el esófago como la vesícula biliar comparten las mismas fibras sensitivas que el corazón.

Es urente y constrictivo, aumenta con el decúbito, la deglución y el Valsalva.

Generalmente se presenta de forma súbita con un inicio agudo, que pasa a ser más sordo durante horas.

Las principales alteraciones esofágicas responsables de dolor parecido al anginoso son:

- el reflujo gastroesofágico: 50%,
- las alteraciones de la motilidad: 24%,
- ambas conjuntamente: 24%.

Un estudio esofágico puede ser positivo en el 60% de los casos con coronariografías normales y angor típico o atípico.

7) Perfil osteomuscular

Es la causa más frecuente de dolor torácico.

Tiene una intensidad variable y puede ser punzante en los episodios agudos y sordo en los crónicos.

No se acompaña de síntomas vegetativos, aumenta con la respiración profunda, los movimientos y la palpación. Se alivia con calor local, reposo y analgésicos.

Puede haber antecedente de traumatismos leves recientes, aunque en el anciano pueden producirse fracturas costales espontáneas.

8) Perfil psicógeno

Es un dolor atípico, inespecífico, que no se ajusta a ninguno de los perfiles anteriores, pudiendo presentar características diversas: permanente, opresivo, urente...

Suele localizarse en la punta cardíaca, en el hemitórax izquierdo o submamario. También puede asociarse a sensación disneica, sudoración o palpitaciones. Nunca despierta por la noche.

En la anamnesis puede aparecer clínica de ansiedad o depresión.

7.1.2. Exploración física al ingreso en urgencias

- Constantes vitales: TA: 120/70 mmHg; pulso: 73x'; saturación O₂: 98%; temperatura axilar: 35.7 °C.
- Consciente y orientado, normocoloreado y normohidratado.
- Auscultación cardíaca: tonos rítmicos, puros, sin soplos; no se ausculta roce pericárdico.
- Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, normoventilación de los campos pulmonares.
- Abdomen blando y depresible sin visceromegalias ni puntos dolorosos, peristaltismo normal, percusión abdominal normal.
- No edemas maleolares. Pulsos periféricos presentes y simétricos.
- Neurológico: sin focalidad neurológica. Reflejos presentes y simétricos.

Actividad 3. ¿Podemos descartar algunos de los orígenes del dolor torácico por la exploración física?

La exploración física es de gran utilidad para descartar algunos de los dolores torácicos como los de origen valvular, pleuropulmonar o esofágicos (Texto de ayuda 3).

Texto ayuda 3. Exploraciones que deben realizarse ante un dolor torácico

1) Exploración física

Mediante la exploración pueden descartarse algunas de las causas. A título de ejemplo:

- Origen valvular: si no hay soplo a la auscultación.
- Alteraciones del ritmo (bradiarritmias, taquiarritmias): con un pulso rítmico a 70 lpm.
- Crisis hipertensiva: normotenso al ingreso y sin antecedentes de HTA.
- Causas pleuropulmonares: auscultación respiratoria y saturación de oxígeno normal.
- Causas esofágicas: dolor sin relación con la ingesta, de características no urentes. Exploración abdominal normal sin puntos dolorosos.
- Disección de aorta: dolor de inicio progresivo, no súbito. Pulsos presentes y simétricos, sin signos de gravedad.
- Causas neuromusculares: dolor que no cambia con los movimientos.

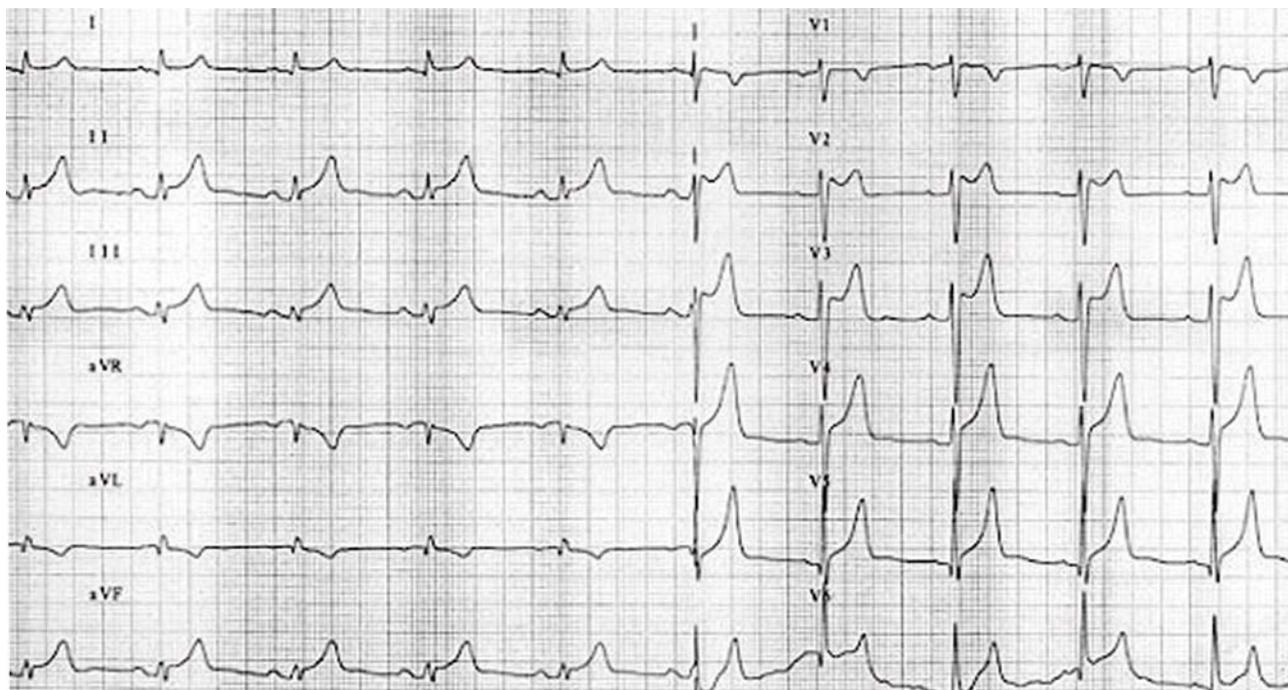
7.1.3. Exploraciones complementarias

Actividad 4. ¿Qué pruebas complementarias haríamos inicialmente?

Las pruebas básicas son el ECG (Figura 1), la radiografía de tórax (Figura 2) y la analítica (Texto de ayuda 4).

1) ECG: ritmo sinusal: 70x'; AQRS: 60°; QT: 0.40 seg; QTc: 0.36. seg; supradensidad de punto J hasta 2 mm de V2 a V4 con T alta y picuda.

Figura 1. ECG



2) **Radiografía de tórax:** índice cardiotorácico <50%, sin condensaciones ni alteraciones parenquimatosas; senos costodiafrágicos libres.

Mediastino no ensanchado.

Figura 2. Rx



Texto ayuda 4. Exploraciones que deben realizarse ante un dolor torácico

2) Exploraciones complementarias

Las pruebas básicas iniciales que se practicarán ante un dolor torácico de características cardíacas son:

- ECG basal: si puede ser, durante los 10 primeros minutos.
- Radiografía de tórax: permite descartar causas pleuropulmonares y la presencia de posible derrame pericárdico.
- Analítica general con enzimas cardíacas.

3) Analítica

Hb: 17.7 g/dl; hto.: 52%; leucos.: 12.050/ml (84 N / 9 l / 5 eos. %) 276.000 plaquetas; t. protrombina: 85%; glucosa: 163 mg/dl; urea: 37 mg/dl; creatinina: 1.0 mg/dl; sodio: 140 mmol/l; potasio: 4.0 mmmol/l; cloro: 99 mmol/l.

PCR: 16 (elevada); CK: 567 u/l (normal: hasta 40 u/l).

Troponina T. 1.^a determinación: 765 ng/l; 2.^a determinación: 635 ng/l (normal: <50; indeterminada: 50-100 ng/l).

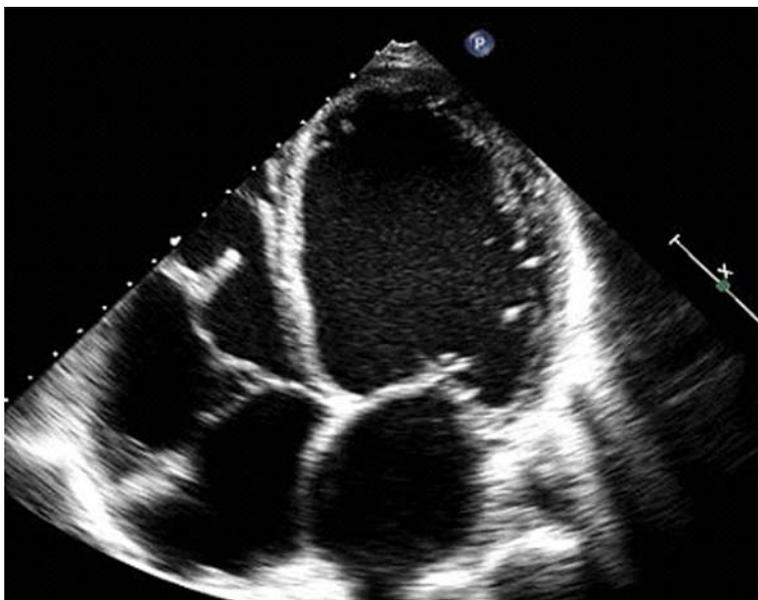
7.1.4. Comentario de las exploraciones complementarias

- ECG basal: en este paciente, el ECG basal practicado al ingreso muestra una elevación difusa del segmento ST en región precordial, de predominio en región anteroseptal y lateral que podría corresponder a una lesión isquémica de esta región.
- Rx de tórax: No muestra derrame pericárdico, descartándose, pues, el origen pericardítico. No se observa cardiomegalia, ni signos de insuficiencia cardíaca.
- Analítica: destaca ligera leucocitosis con elevación de la PCR como signo de inflamación activa. Las enzimas cardíacas están moderadamente elevadas (troponina T), con criterio de lesión miocárdica.

Actividad 5. ¿Qué prueba complementaria nos daría información sobre una posible lesión miocárdica?

El **ecocardiograma** (Figura 3) es la prueba más rápida y fácil que nos da información sobre todas las estructuras cardíacas y la contractilidad miocárdica (Texto de ayuda 5).

Figura 3. Ecocardiograma



Texto ayuda 5. Ecocardiograma

La ecocardiografía es el método no cruento y reproducible que nos da mayor información sobre la contractilidad ventricular segmentaria, la función sistólica y diastólica, así como de las dimensiones de las cavidades cardíacas y todas las estructuras intracardíacas.

Cuando hay lesión miocárdica se observan alteraciones de la motilidad segmentaria, que pueden ser regionales, indicando la zona del infarto, y que suelen corresponderse en muchas ocasiones con la arteria responsable; o bien pueden ser difusas, indicando una lesión más extensa del miocardio.

La práctica de un ecocardiograma-Doppler es útil cuando la clínica y el electrocardiograma no son del todo diagnósticos. En este caso, nos ayudará a valorar la severidad de la enfermedad, el riesgo y su pronóstico.

El **ecocardiograma-Doppler** mostró un ventrículo izquierdo moderadamente dilatado con moderada depresión de la función sistólica. La fracción de eyección era del 48%. Disfunción diastólica grado I, hipocinesia leve de los segmentos anteroapical y lateroapical. No se aprecian lesiones valvulares ni presencia de derrame pericárdico.

Actividad 6. Ante la sospecha de probable lesión miocárdica, ¿qué exploración más específica deberíamos hacer para establecer el diagnóstico?

La **coronariografía** es la prueba diagnóstica que nos permite descartar lesiones coronarias.

En este paciente las coronarias estaban sanas.

7.2. Juicio diagnóstico

En resumen, se trata de un paciente joven **sin factores de riesgo coronario**, ni antecedentes familiares de cardiopatía isquémica, que ingresa en urgencias por un dolor torácico opresivo y epigástrico, con sensación distérmica de unos días antes.

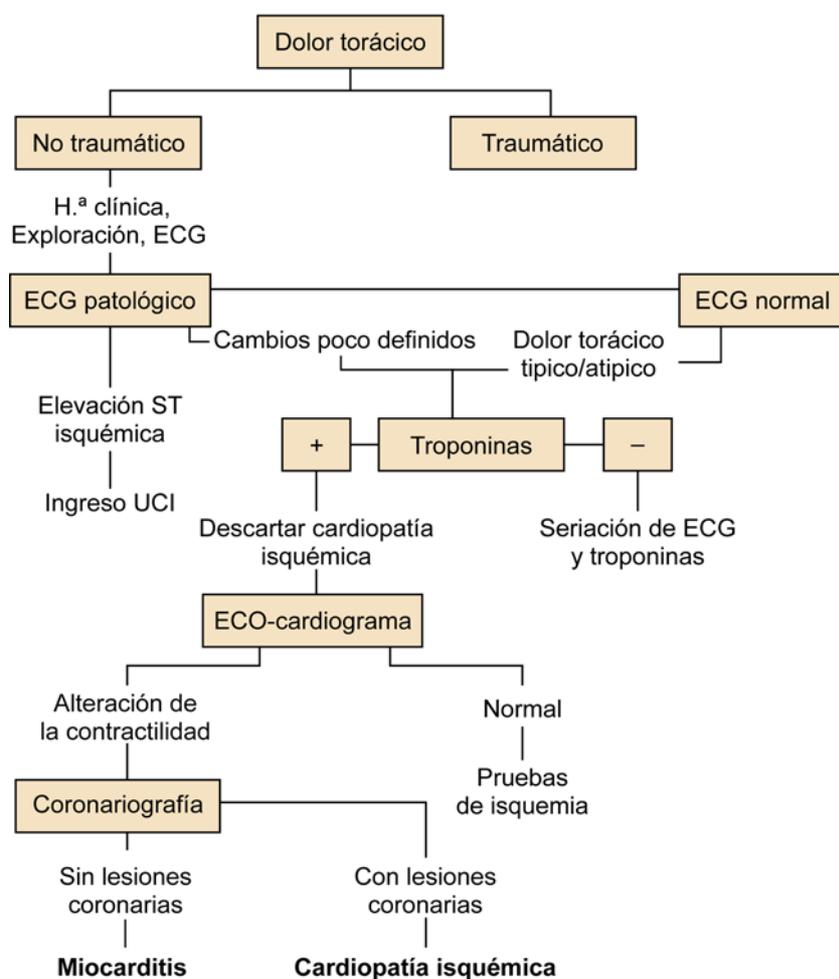
La **alteración del ECG y la elevación de las troponinas** sugerían un probable origen isquémico del dolor.

Destacaba en la analítica una ligera **leucocitosis y una elevación de la proteína C reactiva**, indicando un proceso inflamatorio o infeccioso.

El **ecocardiograma-Doppler** mostró **alteración de la contractilidad segmentaria** con hipocinesia de los territorios antero y lateroapical, y afectación **moderada de la función sistólica**.

Ante la posibilidad de que se tratara de un dolor de origen isquémico, se realizó una **coronariografía, que no mostró lesiones coronarias**.

Por tanto, se trataba de un dolor **de origen no coronario** (Texto de ayuda 6).

Texto ayuda 6. Algoritmo diagnóstico del dolor torácico**7.3. Diagnóstico diferencial y diagnóstico final**

En el diagnóstico diferencial del dolor torácico no isquémico, podemos descartar los de origen cardiovascular.

Entre las otras causas, tenemos:

1) Digestivas

En nuestro caso, el dolor no guardaba ninguna relación con la ingesta.

2) Pleuropulmonares

La radiografía de tórax es normal, sin alteración del parénquima pulmonar, y la saturación de oxígeno es normal.

3) Neuromusculares

No hay relación con los movimientos, ni signos inflamatorios. Tampoco parece un dolor de origen emocional.

Por tanto, se trata de un dolor cardiovascular no isquémico y no valvular, ya que a la exploración no se auscultan soplos.

Se descarta el aneurisma disecante de aorta, por el tipo de dolor y el estado del paciente (no hay signos de shock).

Nos queda la pericarditis y la miocarditis.

La pericarditis se descarta al no evidenciarse derrame pericárdico y/o engrosamiento pericárdico en ecocardiograma, pero sí, en cambio, vemos una alteración de la contractilidad global y segmentaria, lo que nos da el diagnóstico definitivo de **miocarditis** (Texto de ayuda 7).

Texto ayuda 7. Las miocarditis

Hablamos de miocarditis cuando hay una afectación del corazón por cualquier proceso inflamatorio de origen infeccioso. La mayor parte de las miocarditis tienen un origen viral. Determinados virus son cardiotropos y producen una lesión del miocardio que expone nuevos antígenos al sistema inmunitario, generando consecuentemente una respuesta inmunitaria secundaria.

También se han descrito miocarditis secundarias a reacciones inmunológicas por fármacos.

Causas de miocarditis

Principales etiologías de la miocarditis infecciosa	
Infecciones bacterianas	Estreptocócica Estafilocócica Neumocócica Meningocócica Tularémica Gonocócica Brucelar Diftérica Salmonelósica Tuberculosa Por <i>Haemophilus</i>
Infecciones por espiroquetas	Leptospirósicas Enfermedad de Lyme Por fiebre recurrente Por sífilis
Infecciones por hongos	Aspergilosis Actinomicosis Blastomicosis Candidiasis Coccidiomicosis Criptococosis Histoplasmosis
Infestaciones parasitarias	Cisticercosis Esquistosomiasis Toxoplasmosis Triquinosis Tripanosomiasis Larva migrans visceral

Principales etiologías de la miocarditis infecciosa	
Infecciones por <i>Rickettsias</i>	Fiebre manchada de las Montañas Rocosas Fiebre Q Fiebre Tsutsgamushi Tifus
Infecciones virales	Adenovirus Echovirus Influenza Poliomielitis Rubeola Arbovirus Hepatitis Parotiditis VSR Fiebre amarilla Coxsackievirus VIH M. pneumoniae Rabia Roséola Citomegalovirus Encefalomiocarditis Mononucleosis Sarampión Vacuna varicela

Fuente: J. Winne; E. Braunwald (1993). "Miocardiopatías y miocarditis: daños tóxico, químico y físico al corazón".
En: E. Braunwald. *Tratado de Cardiología* (vol. II, págs. 1.557-1.619) (4.ª ed.). Madrid: Interamericana McGraw-Hill.

Principales fármacos que pueden causar miocarditis por hipersensibilidad	
Antibióticos	Ampicilina Anfotericina B Penicilina Estreptomina Tetraciclina Cloranfenicol
Sulfonamidas	Sulfadiazina Sulfisoxazol
Anticonvulsivantes	Fenitoina Carbamazepina Fenindiona
Antituberculosos	Isoniacida A. paraminosalicílico
AINES	Indometacina Fenilbutazona Oxifenbutazona
Diuréticos	Acetazolamida Hidroclorotiazida Clortalidona Espironolactona
Otros	Amitriptilina Sulfonilureas Metildopa Toxoide tetánico

Fuente: J. Winne; E. Braunwald (1993). "Miocardiopatías y miocarditis: daños tóxico, químico y físico al corazón".
En: E. Braunwald. *Tratado de Cardiología* (vol. II, págs. 1.557-1.619) (4.ª ed.). Madrid: Interamericana McGraw-Hill.

Presentación clínica

La forma más frecuente de presentación de la miocarditis son manifestaciones sistémicas, cambios en el ECG o del ECO-cardiograma sugestivos de miopericarditis con una función ventricular normal. En general, hay una curación del proceso sin lesión residual.

A otros pacientes con lesión miocárdica que cursan con disfunción sistólica puede quedarles como secuela una cierta disfunción o dilatación, con diversa evolución, que puede llegar a la insuficiencia cardíaca en casos graves.

Por último, hay pacientes que tienen un curso fulminante, muriendo a las pocas horas del inicio de las manifestaciones clínicas.

Diagnóstico de las miocarditis

La única prueba diagnóstica determinante de miocarditis es la biopsia endomiocárdica, aunque tiene una baja sensibilidad, sólo un 20%, tanto en estudios *in vivo* como *ex vivo*.

Pueden utilizarse otros métodos, como la captación miocárdica de galio-67 y la captación de anticuerpos monoclonales antimiosina cardíaca marcados con indio-111. Este marcador también se utiliza para el diagnóstico diferencial entre miocarditis e infarto en personas jóvenes.

Tratamiento de la miocarditis

Al tratarse de una infección vírica, el tratamiento consiste en controlar las manifestaciones sistémicas.

En general, se aconseja reposo relativo y podría iniciarse tratamiento con IECA y diuréticos. No se aconseja el tratamiento con betabloqueantes, corticoides ni AINE.

8. Dolor articular

8.1. Presentación del caso

Mujer de 47 años, remitida desde urgencias para valoración de empeoramiento del dolor poliarticular asociado a deterioro progresivo del estado general, con anorexia y pérdida de peso, asociado a mal control del dolor con imposibilidad para la deambulación, encamamiento desde hacía 15 días y aparición progresiva de edemas en extremidades inferiores.

Desde hacía más de un año la paciente presentaba dolor de afectación en manos, carpos, codos, hombros, rodillas, tobillos y pies. Presentaba episodios de tumefacción ocasional en manos y pies que cedían a las 48-72 h con antiinflamatorios no esteroideos (AINE) prescritos desde asistencia primaria.

8.1.1. Antecedentes patológicos

- Histerectomía a los 41 años por miomas uterinos.
- Apendicectomía a los 18 años.
- Cólicos nefríticos de repetición desde los 33 años, con litotricia hace 10 años. Último episodio hace 5 años.
- Trastorno depresivo recurrente de 4 años de evolución en seguimiento por parte de centro de asistencia primaria.

8.1.2. Antecedentes familiares

- Madre: *exitus*. Diabetes tipo 2.
- Padre: *exitus*. HTA, artritis gotosa.
- Hijo: psoriasis cutánea.
- Tía materna: lupus eritematoso sistémico.

8.1.3. Antecedentes personales

- No alergias medicamentosas.
- Exfumadora desde hace 10 años.
- Divorciada hace 4 años. Vive con su hijo de 14 años.
- Trabaja de manipuladora en cadena de montaje 40 horas semanales.
- Insomnio de mantenimiento con 3-4 despertares nocturnos.

8.1.4. Tratamiento farmacológico

Utiliza AINE a demanda con sobreabuso:

- Diclofenaco 50 mg cada 8 h y/o ibuprofeno 600 mg cada 8 h.
- Paracetamol 1 gr cada 8-6 horas.
- Metamizol cápsulas 1 cada 6 horas.

Hasta hacía 3 semanas seguía únicamente tratamiento con medicina alternativa.

Como medicación habitual:

- Venlafaxina: 150 mg cada día.
- Lormetazepam: 1 mg antes de dormir.
- Alprazolam: 0.25 mg cada 12 h según ansiedad.
- Carbonato cálcico: 1.000 mg + colecalciferol 800 U día.

8.1.5. Exploración física

En la exploración física estaba afebril con caquexia, palidez cutáneo-mucosa y labilidad emocional. No se evidenciaban adenopatías periféricas ni lesiones cutáneas.

La auscultación cardiorrespiratoria mostraba hipofonesis en los 2/3 inferiores del hemitórax derecho, sin auscultarse soplos ni roce pericárdico.

Presentaba edemas con fóvea en ambas EEII hasta ambos muslos, sin otros signos de insuficiencia cardíaca.

La palpación abdominal puso de manifiesto una hepatomegalia no dolorosa de 3 cm sin semiología de ascitis.

La exploración neurológica fue normal.

La paciente presentaba atrofia muscular generalizada.

Imposibilidad de deambulación, por dolor.

Dolor y/o tumefacción de articulaciones MCF, IFP, carpos, codos, rodillas, tobillos y TMC bilaterales y simétricas (Figura 1).

En total presentaba 36 articulaciones tumefactas y 40 dolorosas.

La valoración del dolor por EVA fue de 10 sobre 10.

Figura 1



8.1.6. Exploraciones complementarias

Analítica realizada en urgencias

- Hemograma. Hb: 8.5 mg/dl; hto.: 29.3 %; VCM: 62.4; HCM: 16.4; leucocitos: 10.530 con fórmula normal.
- Bioquímica. gluc.: 69; creat.: 0.6 mg/dl; CK: 11 UI/l; GOT: 32 UI/l; GPT: 41 UI/l; PCR: 19.9 mg/dl.
- Orina: sedimento urinario normal y labstix negativo para proteínas.

Radiología

Mostró un derrame pleural bilateral de predominio derecho.

Figura 2. Radiografía de tórax



Osteopenia yuxtaarticular metacarpofalángica. Trama ósea heterogénea en huesos del carpo.

Figura 3. Rx de mano derecha



Erosión en cabeza de quinto metatarsiano izquierdo.

Figura 4. Rx de pie izquierdo



8.2. Discusión del caso

1) Primera pregunta

Llegados a este punto, ¿cuáles son las enfermedades más posibles entre las que se debe establecer el diagnóstico diferencial? Seleccionad tres respuestas:

1. Lupus eritematosos sistémico
2. Gota
3. Artritis séptica bacteriana
4. Artritis reumatoide
5. Fibromialgia
6. Artritis psoriasica
7. Tuberculosis
8. Sarcoidosis

Respuesta correcta: 1, 4, 6, 7 y 8.

Respuesta a la 1.ª pregunta:

El diagnóstico diferencial debe realizarse con dos signos guía: **poliartritis crónica simétrica erosiva y derrame pleural**.

Ha de incluir lupus (antecedente familiar), artritis reumatoide, sarcoidosis, artritis psoriásica (antecedente de psoriasis en familiar de primer grado, aunque la afectación pulmonar es rara) y tuberculosis. La poliartritis infecciosa por micobacterias es excepcional, pero debe tenerse en cuenta dado el deterioro del estado general).

Queda excluida la artritis gotosa por la presencia de derrame pleural, aunque puede aparecer de forma concomitante durante otras patologías por el estrés asociado, pero sería excepcional en paciente mujer sin historia previa de artritis gotosa ni hiperuricemia.

La fibromialgia es un síndrome que debemos considerar en paciente con dolor crónico no articular, generalizado, asociado a fatiga e insomnio, pero no se evidencia tumefacción articular ni erosiones óseas.

2) Segunda pregunta

¿Cuales de las siguientes exploraciones complementarias solicitaríais para poder realizar el diagnóstico diferencial? Seleccionad las que creáis necesarias:

1. Anticuerpos P-ANCA y C-ANCA
2. Anticuerpos antinucleares (ANA)
3. Toracocentesis y estudio de líquido pleural

4. Factor reumatoide
5. Anticuerpo antipéptido citrulinado
6. Estudio de proteínas en orina
7. Ferritina, sideremia y transferrina
8. Acido fólico y vitamina B12
9. PPD
10. Enzima convertidora de angiotensina
11. Radiografía de todas las articulaciones afectadas
12. Hormonas tiroideas

Son incorrectas: 1, 8 y 12.

Respuesta a la 2.ª pregunta:

a) P-ANCA y C-ANCA: las vasculitis se asocian con mayor frecuencia con poliartralgias y no con artritis simétricas. Se deberían considerar como estudio complementario si el primer estudio inmunológico es negativo.

b) Acido fólico y vitamina B12: estamos ante una anemia microcítica e hipocroma. Solicitaríamos este estudio si la anemia presentara características de macrocitosis.

c) Hormonas tiroideas: a pesar de que el hipotiroidismo de larga evolución puede asociarse a edemas, deterioro del estado general, derrame pleural, no está asociado a la presencia de poliartritis crónica simétrica erosiva.

Nuevas exploraciones complementarias

Para el estudio de la **poliartritis crónica simétrica** se solicitaron las siguientes exploraciones:

VSG: 70 mm 1.ª hora.

- Inmunología. Factor reumatoide: 161,6 U/ml (neg.: <14); ac. antipéptido citrulinado: **positivo**; ANA: negativo.
- Radiografía de rodillas, caderas, hombros y codos mostraban osteopenia yuxtaarticular, pero sin erosiones ni pinzamiento articular.

3) Tercera pregunta

Ante los hallazgos de laboratorio actuales, el diagnóstico más probable es:

1. Artritis psoriásica
2. Artritis gotosa
3. Lupus eritematoso sistémico

4. Artritis reumatoide
5. Polimialgia reumática
6. PAN microcítica

Respuesta correcta: 4.

Respuesta a la 3.ª pregunta:

En el caso de nuestra paciente nos encontramos ante una **artritis reumatoide seropositiva (FR+) y erosiva**.

Los criterios diagnósticos de 1990 establecidos por la ACR (American College of Rheumatology) incluyen:

- poliartritis crónica simétrica,
- factor reumatoide positivo,
- erosiones radiológicas.

No se incluyen los anticuerpos antipéptidos citrulinados, pero presentan una especificidad de más del 90% en la artritis reumatoide y mucho menor en otras conectivopatías.

Nuevas exploraciones complementarias

Para el estudio del **derrame pleural** se realizó:

- **PPD:** Negativo
- **Toracocentesis:**
 - Celularidad: 2.040 células nucleadas (80% polimorfonucleares); 380 hematíes.
 - Bioquímica. Glucosa: 25 mg/dl; proteínas: 3.02 g/dl.
 - ADA: 36.3 (0.1-50 UI/l).
 - Cultivos para bacterias y micobacterias: negativos.
 - Citológica negativa para células malignas. Histiocitos y células gigantes multinucleadas.

4) Cuarta pregunta

Los hallazgos del estudio del líquido pleural que sustentan el diagnóstico de **pleuritis reumatoidea** son (marcad las correctas):

1. Glucosa elevada en líquido pleural
2. Proteínas superiores a 3 g/dl
3. ADA bajo

4. Células gigantes multinucleadas
5. Predominio de linfocitos en líquido pleural

Respuesta correcta: 2 y 4.

Respuesta a la 4.ª pregunta:

El derrame pleural es la afectación pulmonar más frecuente (40-70% según series).

Las características de un líquido pleural compatible con **pleuritis reumatoidea** son:

- exudado de predominio de polimorfonucleares,
- glucosa baja,
- ADA dentro de la normalidad,
- citología con células gigantes multinucleadas.

Nuevas exploraciones complementarias

Para el estudio de **anemia microcítica - hipocroma**, se solicitó:

- Ferritina: 27 (5-204 ng/ml); sideremia 14 (normal: >50mcg/dl).
- Fibrogastroscopia (FGS): áreas eritematosas en segunda porción duodenal compatible con lesiones por AINE.
- Fibrocolonoscopia (FCS): normal.

Para el estudio de **edemas con fovea** en extremidades inferiores, se solicitó:

- Analítica: proteínas totales 6.3 (normal: >6.4 mg/dl); albúmina 2.3 (normal: >3.8 mg/dl); proteínas en orina 24 h: 90 mg/24 h (normal: <165 mg/24h).
- Ecografía renal: manifestó riñones de tamaño y ecoestructura normales.
- Biopsia de grasa subcutánea: tinción negativa de rojo Congo

5) Quinta pregunta

Ante la negatividad de la tinción de rojo Congo, ¿qué afectación extraarticular de la artritis reumatoide podemos descartar?

1. Vasculitis
2. Amiloidosis
3. Nódulos reumatoides
4. Síndrome de Felty

Respuesta correcta: 2.

Respuesta a la 5.ª pregunta:

Un 10% de los pacientes con artritis reumatoide desarrollan amiloidosis.

La clínica se acompaña de insuficiencia renal y proteinuria, con evidencia de aumento de tamaño renal por ecografía y detección de tinción positiva para rojo Congo en la biopsia (renal, grasa subcutánea o mucosa digestiva).

En este caso, la **hipoproteinemia es secundaria a baja ingesta**, secundaria al deterioro progresivo de la paciente asociado a anorexia.

6) Sexta pregunta

El estudio de anemia es concluyente con:

1. Anemia sideroblástica
2. Anemia perniciosa
3. Anemia ferropénica por pérdidas crónicas digestivas por abuso de AINE
4. Anemia ferropénica por pérdidas crónicas por metrorragias

Respuesta correcta: 3.

Respuesta a la 6.ª pregunta:

La presencia de ferritina y sideremia baja es concluyente con **anemia ferropénica**.

Con el antecedente de abuso de AINE, se realizó FGS compatible con **duenitis por AINE**.

Conclusion

Nos hallamos ante una paciente afecta de **artritis reumatoide (AR) seropositiva erosiva, pleuritis** secundaria a AR, **hipoproteinemia por déficit de ingesta** y **anemia ferropénica secundaria a AINE**.

Evolución

Se inicia tratamiento con metotrexate 12.5 mg/semana/subcutáneo, prednisona 15 mg/día, ácido fólico semanal, carbonato cálcico y vitamina D, alendronato semanal, suplementos proteicos, sulfato ferroso, pantoprazol 40 mg/día, y se le transfundieron 2 concentrados de hematías.

Con dicho tratamiento, la paciente es dada el alta 15 días después del ingreso con disminución importante de los edemas, disminución del derrame pleural, realiza marcha independiente y sin asistencia, EVA del dolor de 65 mm, presenta 12 articulaciones dolorosas y tumefactas, VSG 44, PCR 2.2 mg/dl y HB 10.9.

9. Cefalea

9.1. Presentación del caso

Mujer de 68 años, sin alergias a medicamentosas conocidas, que acude a urgencias por cefalea que no cede al tratamiento con analgésicos habituales. Entre sus antecedentes personales figuran dislipemia, epigastralgias estudiadas por fibrogastroscofia, apreciándose antritis crónica erosiva, y un síndrome ansioso-depresivo.

Relata un antecedente de migraña sin aura, de 4-5 años de evolución, cefalea occipital aguda e intensa con ingreso hospitalario en otra ocasión, siendo el TC craneal normal, la punción lumbar no demostrativa y recomendándose control sintomático.

Un mes previo a acudir a urgencias sufre traumatismo craneoencefálico, con radiografía simple de columna y cráneo normales.

Su tratamiento habitual es simvastatina 20 mg/24 h, flunarizina 5 mg/24 h, amitriptilina 25 mg/24 h, omeprazol 20 mg/24 h, Maxalt Max® 10 mg/24 h si hay crisis de migraña.

9.1.1. Anamnesis

Al ingreso refiere cefalea nual y holocraneal de una semana de evolución que no cede con tratamiento habitual (triptan, AINEs) acompañada de postración, náuseas y vómitos y sin fiebre. LA PA al ingreso es de 196/111, siendo el resto de los signos vitales normales.

9.1.2. Primeras exploraciones

En el ingreso hospitalario se constata:

- TA: 190/100 mmHg; FC 65: lpm; FR: 16 rpm; t.^a axilar: 36.2 °C.
- Auscultación cardíaca: tonos rítmicos, no soplos sobreañadidos, no signos de insuficiencia cardíaca.
- Auscultación respiratoria: murmullo vesicular normal sin ruidos.
- Abdomen: blando, depresible, no doloroso, no masas ni megalias.

- Exploración neurológica: consciente y orientada, pupilas isocóricas normorreactivas, lenguaje con comprensión, expresión y denominación preservadas. Pares craneales normales. Fuerza y sensibilidad simétrica. No disimetría. Romberg (-).
- Fondo de ojo con signos incipientes de retinopatía hipertensiva.

9.1.3. Primera impresión diagnóstica

La paciente ingresa con el diagnóstico de estatus migrañoso, refractario al tratamiento inicial en urgencias (AINEs, benzodiacepinas, corticoides) e hipertensión arterial (tratada con betabloqueantes y calcioantagonistas). Al día 7.º del ingreso, la paciente presenta de forma súbita dificultad de visión binocular para localizar objetos y distinguirlos con precisión, solo percibía estímulos luminosos, siendo el resto de la exploración neurológica normal.

9.1.4. Pruebas complementarias practicadas

- **Analítica.** Hemograma y coagulación: normales. Bioquímica: glucosa: 102 mg/dl; creatinina: 0.9 mg/dl; colesterol: 260 mg/dl (HDL: 57 mg/dl; LDL: 191 mg/dl); triglicéridos; 64 mg/dl; sodio: 142 mmol/l; potasio: 3.8 mg/dl.
- **Electrocardiograma (ECG):** ritmo sinusal: 90 lpm; hemibloqueo anterior izquierdo y bloqueo de rama derecha.
- **TC craneal de urgencias (Figura 1)**

Figura 1. TC craneal en urgencias



- **Angio-RMN (Figuras 2 y 3)**

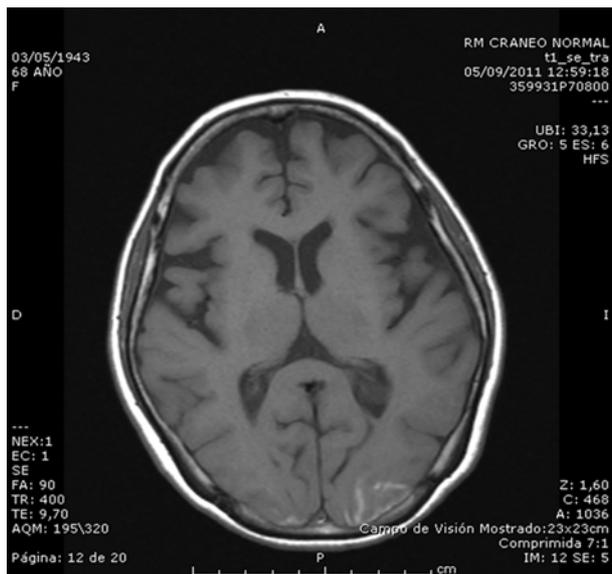
Circulación arterial preservada, con eje vertebrobasilar y circulación posterior (origen fetal de la arteria cerebral posterior derecha como variante de la normalidad), cerebrales medias y anteriores preservadas. No se identifican defectos de repleción sugestivos de trombosis en los senos venosos ni venas cerebrales profundas y superficiales.

RMN cerebral (día 7 del ingreso): alteración de la señal córtico-subcortical del territorio parietoccipital sugestivo de encefalopatía posterior reversible (Figura 2).

Figura 2. RMN T1, FLAIR y difusión



Figura 3. RMN cerebral (día 17 del ingreso)



Signos compatibles con necrosis laminar en territorio parietooccipital bilateral, secundaria a isquemia córtico-subcortical.

9.1.5. Evolución del caso

La paciente permaneció ingresada bajo control clínico y de constantes, se estabilizaron progresivamente las cifras de tensión arterial con tratamiento betabloqueante (propranolol) y calcioantagonistas (verapamilo), y cedió progresivamente la clínica migrañosa bajo tratamiento analgésico (naproxeno, clonazepam, prednisona y sumatriptan puntual), a lo que se añadió tratamiento antiagregante (aspirina) y profilaxis para la migraña (topiramato).

Durante el trascurso del ingreso, la paciente recuperó gradualmente la visión, con mejoría en el contraste de figuras y percepción de colores, aunque persistía la distorsión en las formas, apraxia de la mirada y ataxia óptica (síndrome de Balint) al alta.

9.1.6. Planteamiento del diagnóstico diferencial

El diagnóstico de migraña, en sus diversas presentaciones, se debería valorar teniendo en cuenta su prevalencia en nuestro medio. En España, más de tres millones y medio de personas la padecen, siendo un 92% de los afectados población activa (entre 25 y 55 años). Este casi 8-12% de la población genera un gasto de 1.076 millones de euros anuales.

Este enfoque nos presenta un punto de vista más práctico a la hora de realizar una aproximación diagnóstica y terapéutica por parte del médico de Atención Primaria ante este tipo de cefalea. Como recoge la siguiente clasificación (Tabla 1), propuesta por Jesús Castillo, 2003.

Tabla 1. Clasificación de la migraña según su prevalencia en la población consultante

-
- A. Migrañas frecuentes (+90% de todas las migrañas):
- migraña sin aura (85%),
 - migraña con aura típica (15%).
- B. Migrañas poco frecuentes (+10% de todas las migrañas):
- migraña con aura atípica,
 - migraña retiniana - migraña basilar,
 - migraña hemipléjica familiar.
-

No obstante, como en toda cefalea primaria, ante una migraña, el diagnóstico se basará en criterios clínicos y se confirmará por medio de pruebas complementarias y de neuroimagen (TC craneal o RMN cerebral). La historia clínica juega un papel fundamental, al permitir identificar los criterios propuestos por la International Headache Society (IHS) del 2004 en las distintas fases evolutivas de la migraña.

Los síntomas y su evolución en el tiempo marcan cuatro fases bien definidas: pródromos, aura, cefaleas-síntomas y fase de resolución. Dichos síntomas serán los que nos permitan establecer un adecuado diagnóstico de migraña, según los citados criterios IHS. En el caso de la migraña sin aura, con aura típica y la crónica diaria, los criterios de la IHS se recogen en la Tabla 2.

Tabla 2. Criterios diagnósticos para la migraña sin aura, con aura y crónica diaria

Migraña sin aura
<p>Por lo menos, haber presentado 5 episodios que cumplen los siguientes criterios:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ataques de cefalea, cuya duración varía entre 4 y 72 horas sin tratar o tratadas sin éxito. • La cefalea ha de tener al menos dos de las siguientes características: <ol style="list-style-type: none"> 1. Localización unilateral. 2. Calidad pulsátil. 3. Intensidad moderada o grave (inhibe pero no impide las actividades diarias). 4. Se agrava al subir escaleras o con actividades físicas rutinarias similares. • Durante el ataque de cefalea, ha de haber al menos uno de los siguientes síntomas: <ol style="list-style-type: none"> 1. Náuseas, vómitos o ambos. 2. Fotofobia y fonofobia.
Migraña con aura
<p>Por lo menos haber presentado dos episodios de migraña precedidas de aura y que cumplan los siguientes criterios:</p> <ul style="list-style-type: none"> • El aura ha de cumplir por lo menos uno de las siguientes características, pero no alteraciones motoras: <ol style="list-style-type: none"> 1. Síntomas visuales completamente reversibles que incluyan síntomas positivos (fotopsias, destellos luminosos) y/o negativos (pérdida de visión). 2. Síntomas sensitivos totalmente reversibles que incluyan síntomas positivos (parestias) y/o negativos (hipoestias). 3. Alteraciones del lenguaje completamente reversibles. • Al menos dos de los siguientes criterios: <ol style="list-style-type: none"> 1. Síntomas visuales homónimos y/o síntomas sensoriales unilaterales. 2. Por lo menos un síntoma de aura se desarrolla gradualmente durante un período de ≥ 5 minutos. Pueden aparecer nuevos síntomas de aura sucesivamente en el mismo episodio, pero todos deberán desarrollarse en períodos de ≥ 5 minutos 3. Cada síntoma tendrá una duración ≥ 5 minutos y ≤ 60 minutos. 4. La cefalea deberá cumplir los criterios de migraña sin aura y puede presentarse durante el aura o seguir a esta con un intervalo libre de menos de 60 minutos.

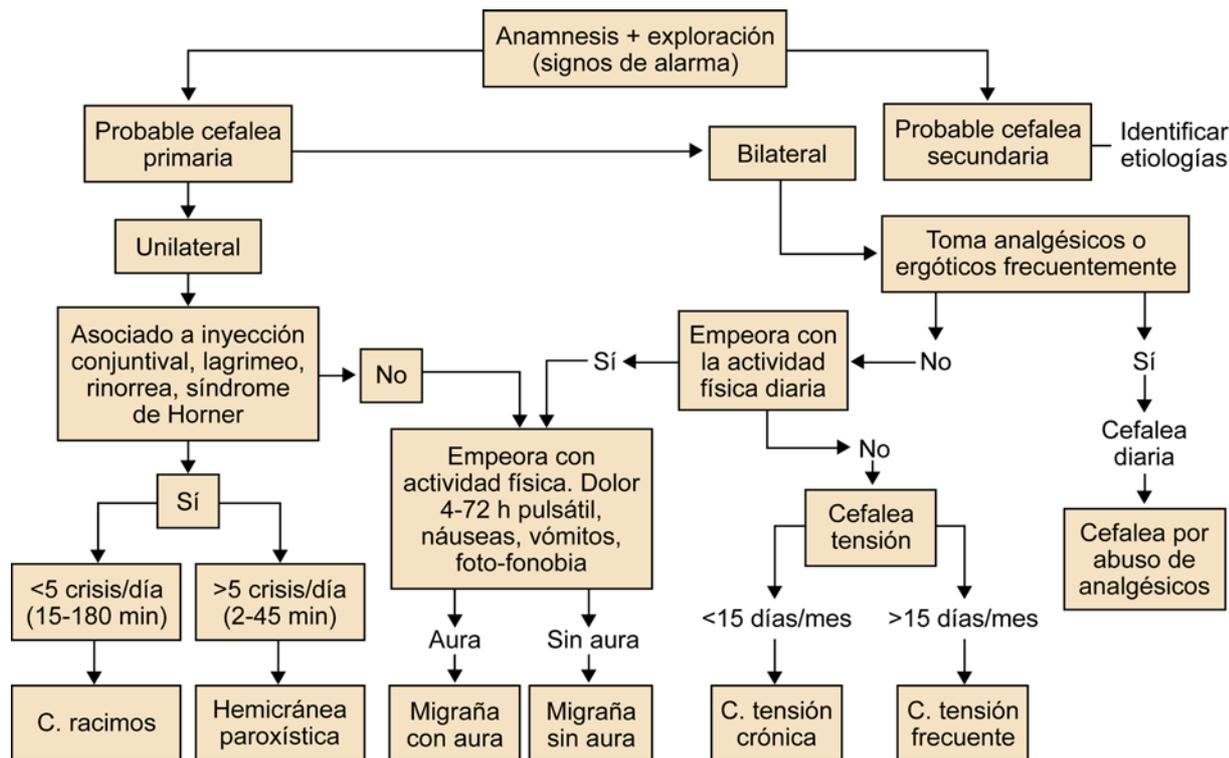
Migraña crónica diaria

La cefalea cumple criterios de migraña sin aura ≥ 15 días al mes, durante ≥ 3 meses.

- La anamnesis, exploración y/o pruebas complementarias descarta cefalea secundaria.
- Cuando se asocia abuso de analgésicos solo se considerará el diagnóstico de migraña crónica diaria si los síntomas persisten 2 meses después de la supresión.

Como algoritmo de decisión diagnóstica de la migraña se podrá utilizar el que propone el grupo de cefaleas de la SEN (Figura 4).

Figura 4. Algoritmo de decisión frente a la cefalea y la migraña



La exploración física requiere una valoración de la articulación temporo-mandibular, percusión de los senos paranasales y palpación de los pulsos temporales en pacientes de más 60 años; junto con una exploración neurológica de los pares craneales, fondo de ojo y signos meníngeos. Todo ello con el objeto de detectar aquellos signos de alarma que indiquen la posibilidad de una cefalea secundaria (Tabla 3).

Tabla 3. Signos de alarma de una cefalea

- Cambios en el patrón de la cefalea.
- Unilateralidad estricta.
- Síntomas neurológicos focales durante la cefalea en vez de precediéndola.
- Signos meníngeos.
- Cefalea crónica diaria de aparición reciente.
- Cefalea de inicio brusco.
- Aura no típica.
- Cefalea y edema de papila.
- Cefalea *de novo* en paciente de >50 años.

Respecto al diagnóstico de la cefalea tensional, y aunque su prevalencia fluctúa, se calcula que oscila entre el 30 y el 80% de los pacientes con dolor de cabeza en países desarrollados (es más frecuente en mujeres que en hombres, y en ambos sexos tiende a disminuir con la edad), y es la cefalea de mayor prevalencia (casi 7 veces más que la migraña). Aun así, aproximadamente el 60% de los sujetos sufren un episodio de cefalea tensional al mes y el 3% tienen episodios más de 15 días/mes. Se estima que la prevalencia anual de cefalea tensional con más de un episodio al mes es del 20-30%, lo que supone que, al igual que la migraña, a la hora de su clasificación y enfoque diagnóstico terapéutico lo hagamos desde el prisma más práctico para el manejo del médico de Primaria.

Tabla 4. Diagnóstico diferencial entre cefalea tensional y migraña

Cefalea tensional	Migraña
<ul style="list-style-type: none"> • Dolor opresivo (como una banda alrededor de la cabeza). • Intensidad moderada, se puede continuar con las actividades diarias. • No existen náuseas ni vómitos. • No se produce fotofobia o fonofobia. • Suele durar de 30 minutos a 7 días. • Signo de traqueteo negativo. 	<ul style="list-style-type: none"> • Dolor pulsátil. • Muy intenso e incapacitante. • Habitualmente existen náuseas y vómitos. • Se produce aura y fotofobia o fonofobia frecuentes. • De 4 a 72 horas. • Traqueteo positivo.

En el caso de la cefalea tensional, el algoritmo diagnóstico de decisión lo comparte con el de la migraña cuando no cumpla los criterios de la IHS para migraña. Por último, cabe comentar la importancia de valorar las diferencias (a modo de diagnóstico diferencial) entre migraña y cefalea tensional (Tabla 4).

9.2. Discusión del caso

La hipertensión arterial se reconoce como causa de cefalea únicamente en determinadas circunstancias. La cefalea atribuida a hipertensión arterial constituye un subgrupo dentro de las cefaleas debidas a trastorno de la homeostasis, el grupo 10 de la clasificación internacional de los trastornos que cursan con dolor craneofacial elaborada por la IHS, en su segunda edición ICHD-II (Tabla 5).

Tabla 5. Cefalea atribuida a trastornos de la homeostasis ICHD-II

10. Cefalea atribuida a trastornos de la homeostasis
10.3. Cefalea atribuida a la hipertensión arterial
10.3.1. Cefalea atribuida a feocromocitoma
10.3.2. Cefalea atribuida a crisis hipertensiva sin encefalopatía hipertensiva
10.3.3. Cefalea atribuida a encefalopatía hipertensiva
10.3.4. Cefalea atribuida a preclampsia
10.3.5. Cefalea atribuida a eclampsia
10.3.6. Cefalea atribuida a respuesta vasopresora aguda a un agente exógeno

En circunstancias normales, la hipertensión arterial *per se* no es una causa habitual de dolor de cabeza, salvo en casos en los que se produce elevaciones muy marcadas, sobre todo si tienen lugar en un corto espacio de tiempo. Esto

ocurre en el consumo de sustancias simpaticomiméticas (cocaína, anfetaminas, fenilefrina, efedrina); en enfermedades como el feocromocitoma o en la enfermedad hipertensiva del embarazo (preclampsia y eclampsia); y como manifestación de las crisis hipertensivas en general, con encefalopatía hipertensiva o sin ella, entre otras complicaciones (oculares, cardíacas, renales, etc.). En estas situaciones, la cefalea es una manifestación común: suele ser holocraneal, opresiva, intensa, mejora poco con analgésicos y se acompaña en ocasiones de alteraciones visuales, disminución del nivel de conciencia y crisis epilépticas. El tratamiento fundamental es la reducción de la presión arterial. Lo más importante es reconocer el síndrome, ya que es un trastorno grave potencialmente reversible.

El ingreso de la paciente que justifica este caso se hace bajo el diagnóstico de estatus migrañoso, es decir, un intenso ataque de migraña sin aura, típicamente igual a los episodios conocidos por la paciente excepto en su duración (no remite en 72 horas); es de intensidad grave y no se atribuye a otro trastorno más hipertensión arterial. No se contempla la interrupción durante el sueño, ni el breve alivio sintomático obtenido con la medicación. La situación de estatus migrañoso obliga siempre a una consideración diagnóstica muy amplia, con indicación de exámenes complementarios. Se aconseja la práctica de una punción lumbar, dado que una de las principales alternativas diagnósticas la constituye la pseudomigraña con pleocitosis en LCR. El estatus migrañoso es la situación de un ataque de migraña sin aura, cuya evolución es severa y prolongada, que generalmente va acompañada de náuseas y vómitos intensos difícilmente tratables, por lo que, en general, requiere el ingreso hospitalario del paciente, con el fin de restablecer un equilibrio iónico y una correcta hidratación.

Por otra parte, la leucoencefalopatía posterior reversible es un síndrome clínico-radiológico que puede aparecer como complicación de una hipertensión arterial grave, descrita por primera vez en la eclampsia, alteraciones renales e inmunosupresión. No obstante, desde las primeras descripciones ha ido aumentando el número de posibles causas (Tabla 6).

Tabla 6. Causas de leucoencefalopatía posterior reversible

-
- Encefalopatía hipertensiva del embarazo: preclampsia, eclampsia.
 - Enfermedad renal aguda o crónica.
 - Postrasplante: trasplante alogénico de médula ósea, trasplante de órgano sólido.
 - Infección (frecuentemente asociada a infección por gérmenes gram positivos): sepsis, shock, síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, síndrome de disfunción multiorgánica.
 - Enfermedades autoinmunes: lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa, crioglobulinemia, granulomatosis de Wegener.
 - Drogas inmunosupresoras, inmunomoduladoras y quimioterápicas: bevacizumab, cisplatino y otros agentes que contienen platino, quimioterapia combinada, ciclosporina A, citarabina, gemcitabina, interferón alfa, inmunoglobulina intravenosa, metotrexato, rituximab, sirolimus, sorafenib, sunitinib, tacrolimus, vincristina.
 - Exposición a medios de contraste (cerebral, angiografía coronaria, etc.).
 - Otras: porfiria, hipercalcemia, hipomagnesemia, transfusión de sangre.
-

La forma de presentación más frecuente es la aparición de cefalea, crisis convulsiva, encefalopatía y síntomas visuales, además de otros déficits menos frecuentes, de inicio brusco y progresivo. La fisiopatología no se conoce con certeza. La teoría más extendida es el fallo de la autorregulación vascular cerebral causada por la hipertensión: la hipertensión grave, por encima del límite tolerado por el sistema de autorregulación de las arterias cerebrales, resulta en una hiperperfusión, lo cual es más manifiesto en el territorio de la arteria cerebral posterior por la menor densidad de inervación simpática en el territorio vertebrobasilar; secundariamente se puede producir una vasoconstricción paradójica causante de isquemia cerebral focal, sobre todo en los territorios fronterizos.

Los hallazgos radiológicos más característicos consisten en la presencia de edema vasogénico local, parcheado o confluyente, predominantemente en regiones parietoccipitales. Puede haber afectación de los lóbulos frontales, de regiones temporoccipitales y del cerebelo o, excepcionalmente, de otras áreas (ganglios basales, tálamo, sustancia blanca profunda, cuerpo calloso, tronco o médula espinal). La distribución suele ser bilateral, aunque puede ser asimétrica. Se han descrito fenómenos hemorrágicos entre el 8 y el 17% de los casos.

En la TC aparecen áreas hipodensas parcheadas que se distribuyen principalmente en el territorio de la circulación posterior; ocasionalmente pueden observarse focos de hemorragia parenquimatosa o subaracnoidea. Puede haber un realce parcheado, puntiforme tras la administración de contraste yodado. En la RMN, las lesiones se presentan como hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y FLAIR. El estudio de difusión suele ser normal (el edema vasogénico produce restricción), aunque el mapa de coeficiente de difusión aparente muestra áreas de aumento de señal. Las secuencias potenciadas en T1 tras la administración de contraste paramagnético pueden mostrar un realce parcheado variable.

La asociación de infarto isquémico y migraña se describe como uno o más síntomas del aura asociado a una lesión isquémica encefálica, con una correlación topográfica, demostrada por neuroimagen. El infarto isquémico en un paciente con migraña puede corresponder a una lesión isquémica de otra etiología con una expresión clínica superponible a una migraña con aura, o bien puede tratarse de un infarto encefálico que se presenta en el contexto evolutivo de una crisis típica de migraña con aura. Tan solo esta última situación entra en el concepto de infarto migrañoso.

El incremento de riesgo para el ictus en pacientes con migraña ha sido bien demostrado en mujeres menores de 45 años. La evidencia de riesgo de ictus en mujeres de más de 45 años o en varones es inconsistente. No está claro tampoco si esta relación se produce tan solo para las crisis con aura o también en las sin aura.

La frecuencia que se atribuye a la relación etiológica de la migraña con el ictus en el adulto joven varía entre el 3 y el 28%. Es incuestionable que esta dispersión de resultados viene dada por la falta de homogeneidad en la metodología empleada. Si tenemos presente la elevada prevalencia de la migraña, debemos concluir que el infarto isquémico encefálico es una complicación infrecuente de la misma. La incidencia global del infarto migrañoso se ha estimado en 3.36 por 100.000 habitantes y año, pero en ausencia de otros factores de riesgo vascular se sitúa en 1.14 por 100.000 habitantes y año.

Aunque existe una mayor evidencia de que el riesgo de complicación isquémica de la migraña se presenta en la crisis con aura porque, si bien durante estas crisis se ha comprobado la existencia de cambios significativos del flujo regional que alcanza en determinadas regiones valores mantenidos de isquemia, tras el análisis comparativo de los hallazgos registrados en estudios de flujo cerebral mediante PET se concluye que la migraña con aura y sin aura traducen en sus crisis el mismo proceso y que sólo se diferencian por la intensidad del vasoespaso y la magnitud en la reducción del flujo local.

Entendiendo, pues, que la migraña con aura y sin ella comparten la base patogénica y que su distinta expresión clínica responde simplemente a diferencias cuantitativas, se han de considerar, por tanto, criterios diagnósticos ante un infarto migrañoso (Tabla 7).

Tabla 7. Criterios diagnósticos de infarto isquémico y migraña

-
- De contexto. Con dos supuestos necesarios:
 - La confirmación en el paciente de antecedentes previos de migraña.
 - Que la lesión encefálica se produzca durante el desarrollo de una crisis superponible a las que habitualmente presenta.
 - De confirmación: comprobando la persistencia del trastorno neurológico focal durante 7 días o más, o bien objetivando mediante técnicas de neuroimagen una o más lesiones isquémicas que muestren una correlación temporal y topográfica con los rasgos clínicos de la crisis en la que se produce la complicación.
 - De exclusión: de cualquier situación patológica concurrente que pudiera por sí misma constituirse en causa, o grupo etiológico, de infarto encefálico.
-

9.3. Tratamiento de la migraña

Consideraciones sobre el tratamiento

El tratamiento sintomático de la migraña ha experimentado en los últimos tiempos cambios importantes, al igual que un creciente interés por parte del médico y del paciente. La introducción de los agonistas selectivos de los receptores serotoninérgicos 5-HT 1B/D, conocidos genéricamente como triptanes, ha permitido aumentar de modo significativo la eficacia de dicho tratamiento. Estos fármacos, junto con los antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y los analgésicos, están llamados a ser los líderes en la primera línea del tratamiento

abortivo de la migraña. Los objetivos primordiales del tratamiento del paciente migrañoso son:

- Aliviar el dolor (tiempo de referencia 2 horas).
- Que el paciente permanezca libre de síntomas.
- Disminuir el número y severidad de las crisis.
- Que mejore su calidad de vida.

Los dos primeros objetivos se consiguen mediante medidas no farmacológicas y fármacos de elección en el tratamiento agudo, el tercer objetivo mediante medidas profilácticas farmacológicas o no, y el cuarto con una mezcla de todo lo anterior. Si bien no cabe la menor duda de que hay que conseguir disminuir el número y severidad de las crisis, así como aliviar el dolor en el menor tiempo. Pero nos surge la siguiente pregunta: ¿qué estrategia de tratamiento farmacológico de la migraña sería la más efectiva? Recientemente se ha comparado la estrategia escalonada frente a la estratificada. La estrategia de tratamiento **escalonado** se basa en la utilización de primera línea de un fármaco efectivo, seguro y barato (por ejemplo, analgésicos o AINE), con independencia de la severidad de la crisis y solo como segunda alternativa un antimigrañoso específico (por ejemplo, triptán). Por el contrario, en la estrategia de tratamiento **estratificado**, se clasificarían las crisis según su severidad. En esta modalidad se recomiendan los antimigrañosos específicos para las crisis de intensidad moderada o grave, independientemente de la respuesta previa a otros medicamentos. Por lo que proponemos los siguientes algoritmos de tratamiento (Figuras 5, 6, 7).

Figura 5. Algoritmo de tratamiento para la migraña leve-moderada

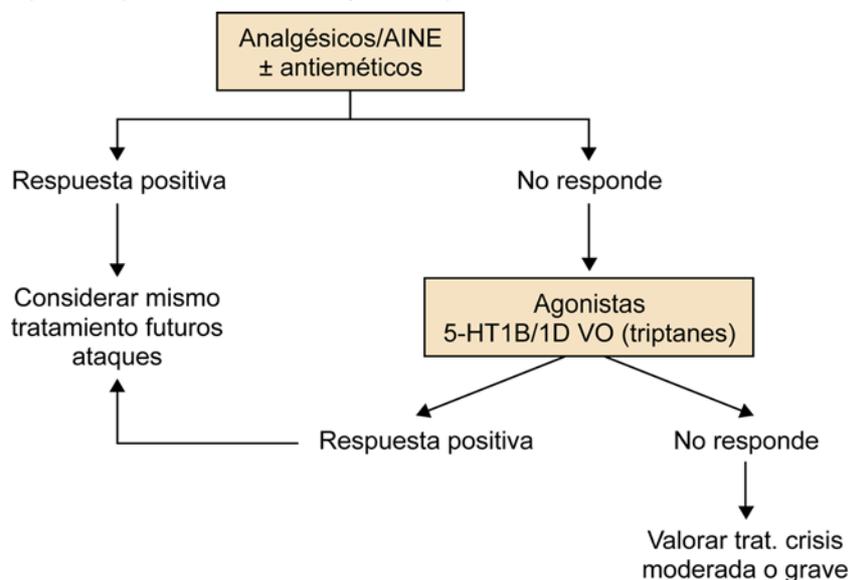


Figura 6. Algoritmo de tratamiento para la migraña moderada-grave

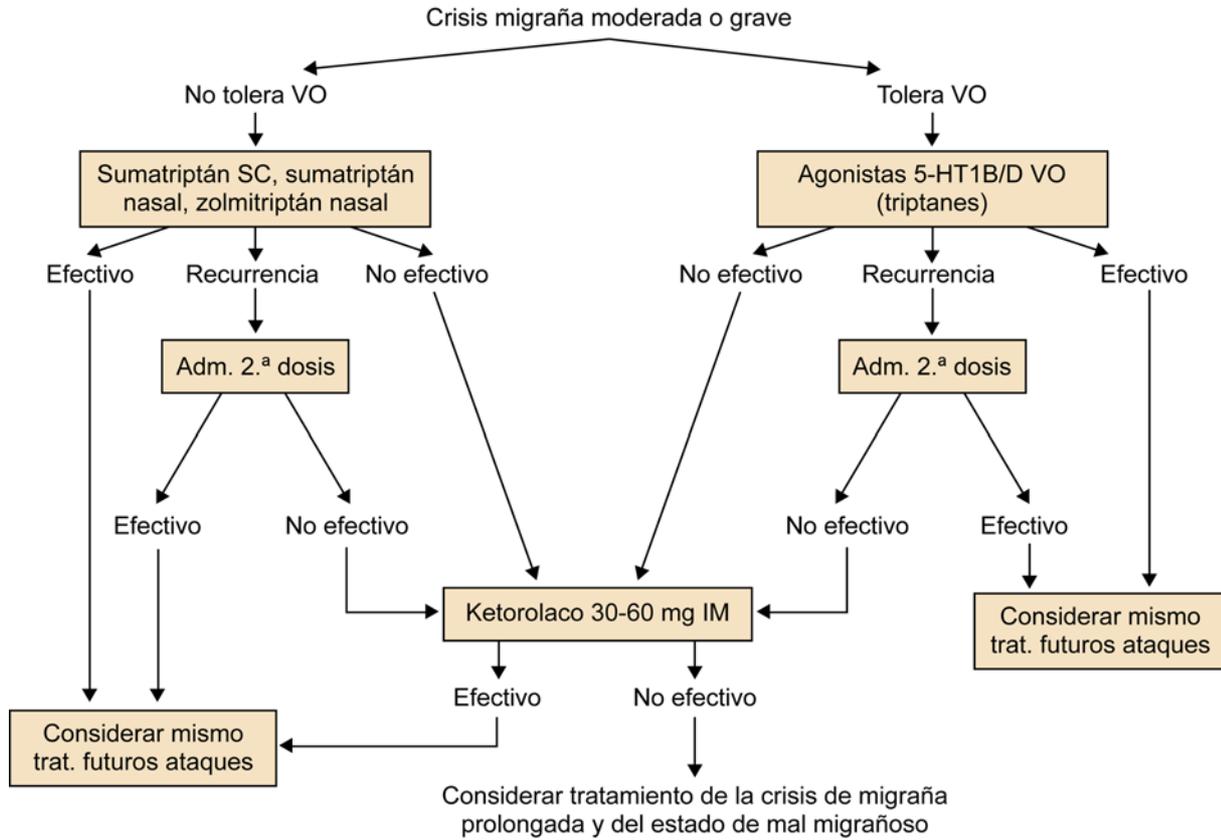
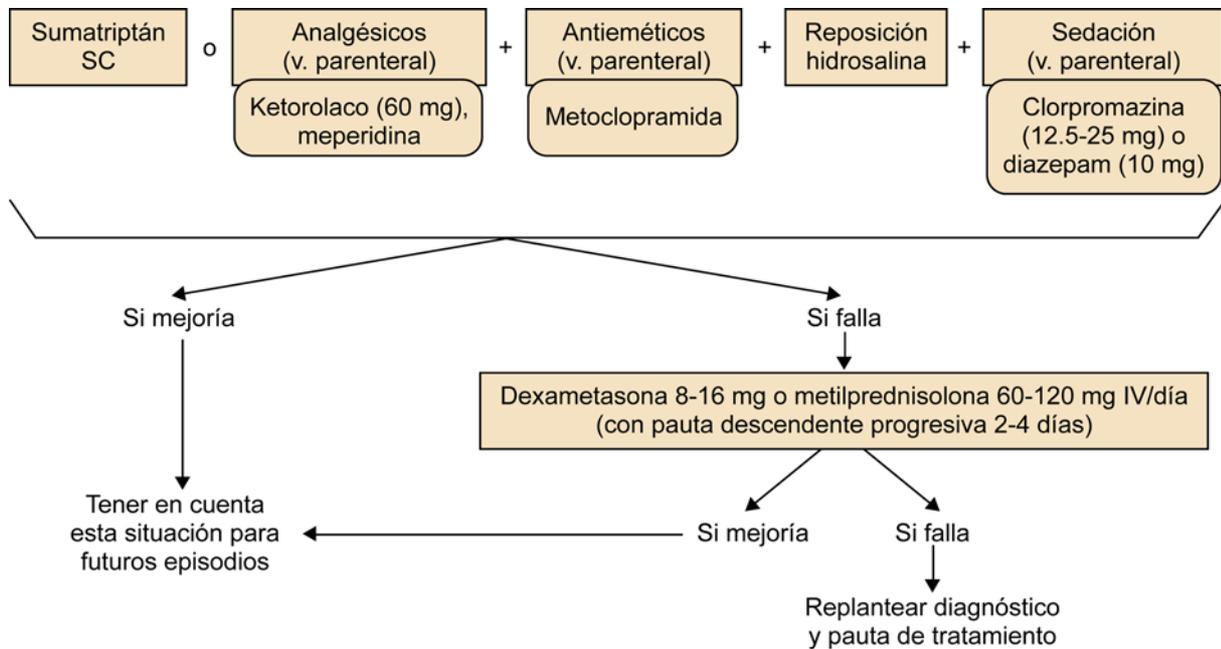


Figura 7. Algoritmo para el tratamiento de estatus migrañoso



10. Lesiones cutáneas y edemas

10.1. Presentación del caso

Paciente de 32 años de edad sin hábitos tóxicos ni alergias medicamentosas. Entre sus antecedentes familiares figura madre hipertensa y padre con AVC.

Entre sus antecedentes personales relata hernia de hiato, síndrome ansioso-depresivo que trata ocasionalmente con 5 mg de diazepam e hipotiroidismo en tratamiento médico sustitutivo 50 ug al día.

10.1.1. Motivo de consulta

Hace 2 meses comenzó con la aparición de unas lesiones cutáneas en extremidades superiores, cara, escote y en menor grado en rodillas. Las lesiones se acompañaron de edemas en extremidades inferiores. En la anamnesis, no refiere cambios en el hábito deposicional, anorexia, ni dolor abdominal.

10.1.2. Exploración física

- TA: 114/82 mmHg; FC: 74x'; t.^a: 36.3 °C.
- Peso habitual: 56 kg; peso actual (por los edemas): 63 kg.
- Consciente y orientada.
- Lesiones eritematosas-maculares ya en fase residual en brazos y cara (frente, pómulos y cejas). Normocoloración cutánea mucosa.
- Auscultación respiratoria y cardíaca normal.
- Pulsos periféricos conservados. No ingurgitación yugular.
- Abdomen: normal. No visceromegalias. Puñopercusión lumbar bilateral negativa. Exploración neurológica normal.
- No artralgias ni artritis.
- Edemas blandos (+++) hasta caderas.

Pregunta 1

¿Cuál consideráis que es el signo guía?

- a. Taquicardia sinusal.
- b. Lesiones cutáneas asociadas a edemas en extremidades inferiores.
- c. Obesidad.
- d. Todas las anteriores.
- e. No hay ningún signo guía.

10.1.3. Exploraciones complementarias

- Radiografía de tórax: senos costofrénicos libres, no cardiomegalia.
- Ecocardiograma: normal.
- Primera analítica. Creatinina: 0,8 mg/dl; MDRD: >60 ml/min/1.7; colesterol: 345.7 mg/dl (normal: <200); colesterol LDL: 249.6 mg/dl (normal: <130); proteína: 44.1 g/l (normal: 64-83); albúmina: 14.49 g/l (normal: 34-48); C3: 0.68 g/l; C4: 0.12 g/l; leucocitos: $2.78 \times 10^9/l$; hb: 10.8 g/dl (normal: 13-17); hto.: 32.2%.
- Sedimento de orina. Leucocitos: 6/campo; eritrocitos: 3/campo.
- Orina 24 horas. Proteinuria: 4.3 g.

Pregunta 2

¿Cuál puede ser el diagnóstico sindrómico?

- a. Síndrome nefrótico.
- b. Anemia secundaria a pérdidas hemáticas ginecológicas.
- c. Hipoalbuminemia por malnutrición.
- d. Todas las anteriores.
- e. No hay ningún síndrome.

Analítica complementaria:

- Se hace determinación de ANCA, ac. IgG anti-cardiolipina, ac. IgM anti-cardiolipina, anticuerpo lúpico: son todas **negativas**.
- Determinaciones de ANA: positivo 1/1.280; ac. anti-dsDNA, antígenos extraíbles del núcleo, ac. contra la ribonucleoproteína (RNP), ac. contra el antígeno Sm: son todos **positivos**.
- C3: 78 mg/dl (normal: 90-207 mg/dl).
- C4 (normal: 17.4-52.2 mg/dl); CH: 50 (>24 U/ml): normales.
- Proteína y albúmina: bajas (15.5 g/l).
- Orina 24 horas. Volumen: 1.4 l; proteinuria: 3,7 gr.
- Sedimento de orina: leucocitos: 7/campo; eritrocitos: 16/campo.

Pregunta 3

¿Con los datos clínicos y analíticos que presenta la paciente, qué diagnóstico os parece más probable?

- a. Vasculitis ANCA (+).
- b. Desnutrición proteica-calórica por ingesta inadecuada.
- c. Lupus eritematoso sistémico (LES).
- d. Infección urinaria.
- e. Pancreatitis crónica.

Pregunta 4

Diría que hay afectación renal por presentar:

- a. Proteinuria de rango glomerular con síndrome nefrótico.
- b. Hipoalbuminemia (14.49 g/l) e hipercolesterolemia (345.7 mg/dl).
- c. Microhematuria.
- d. Todas ellas.
- e. No hay afectación renal.

Pregunta 5

¿Qué prueba solicitaríais para apoyar el diagnóstico?

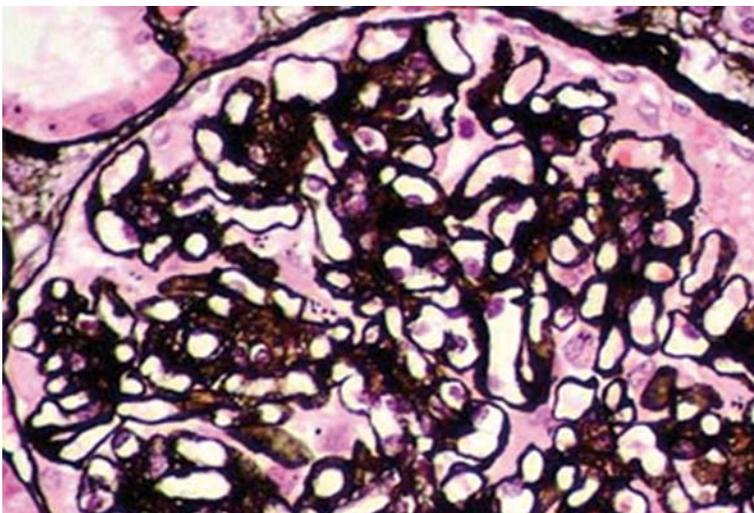
- a. Repetiría el hemograma.
- b. Una ecografía de tiroides.
- c. Colonoscopia y fibrogastroscofia.
- d. Test de alergia.
- e. Biopsia renal.

10.1.4. Progresión del diagnóstico

Se decidió hacer una biopsia renal con el siguiente resultado anatomopatológico:

Se observan (Figura 1) depósitos inmunes subepiteliales, intramembranosos, mediante técnicas de microscopia óptica, inmunofluorescencia o microscopia electrónica.

Figura 1



Hay una proliferación mesangial moderada, superior a la que suele verse en la GN membranosa idiopática.

El diagnóstico anatomopatológico fue de **nefritis lúpica clase V (membranosa)**.

Pregunta 6

¿Cuál sería el tratamiento inicial para realizar en este caso?

- a. Prednisona a dosis de 1 mg/kg/día.
- b. Ferrogradumet + vitamina C oral.
- c. Amoxicilina-clavulánico + claritromicina.
- d. Isoniacida + rifampicina + pirazinamida + etambutol.
- e. Esperaría evolución antes de administrar tratamiento.

10.2. Juicios diagnósticos a partir de las cuestiones

Pregunta 1

La respuesta correcta es la *b*.

El examen físico no muestra otras alteraciones, a excepción de la presencia de lesiones cutáneas y edemas en EEII. Estos signos serán la guía diagnóstica.

Pregunta 2

La respuesta correcta es la *a*.

El **síndrome nefrótico** se define como la presencia de proteinuria superior a 3.5 g/24 h/1.73 m² en adultos (proteínas orina / creatinina orina >3 mg/dl) o 40 mg/h/m² en niños, que produce un descenso de las cifras de albúmina plasmática (hipoalbuminemia), generalmente acompañado de edemas e hiperlipidemia.

El componente esencial es la *proteinuria*, debida a la permeabilidad anómala de la barrera de filtración glomerular para las proteínas. Los demás componentes del síndrome nefrótico y las complicaciones metabólicas asociadas son secundarios a la pérdida urinaria de proteínas y pueden ocurrir con grados menores de proteinuria o faltar en enfermos con proteinuria masiva.

Conducta a seguir ante la presencia de proteinuria:

1) La primera aproximación consiste en la realización una tira reactiva. Si la tira es positiva para proteinuria, esta debe cuantificarse.

Las tiras reactivas son el procedimiento inicial de elección para determinar la presencia de proteinuria en pacientes asintomáticos o en urgencias. Es

un procedimiento semicuantitativo que detecta proteínas (principalmente albúmina) en concentraciones de 20-300 mg/dl.

En un paso posterior, sus resultados positivos se deberán confirmar y cuantificar mediante métodos turbidométricos o colorimétricos. La cuantificación de proteínas en orina de 24 horas es el método más empleado. Puede presentar una variación de hasta un 20%, sobre todo por errores en la recolección de la orina.

2) Tras confirmar la proteinuria y descartar que se trate de un falso positivo (por fiebre, ejercicio) o de proteinuria por ortostatismo, se debe continuar el estudio. Si la proteinuria es superior a 3,5 g/24 h (proteínas orina / creatinina orina >3 mg/dl), se debe sospechar un trastorno glomerular o por sobreproducción.

3) En todos los casos de proteinuria significativa o persistente, debe disponerse de información morfológica del parénquima renal; por lo general, una ecografía es suficiente, aunque se valorarán otras exploraciones, como la ecografía-Doppler, o la CUMS en casos de asimetrías renales, muescas corticales o historia de infecciones urinarias de repetición o HTA grave.

Además, hay que realizar el estudio bioquímico con la determinación del complemento sérico: C3, C4, CH50 y la cuantificación de inmunoglobulinas: IgG, IgA, IgM.

Se recomienda también la investigación de infecciones virales (virus de la hepatitis B y C, VIH) debido a la cada vez mayor incidencia de procesos glomerulares asociados a estos agentes.

También deben determinarse los anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos anti-ADN, crioglobulinas y anticuerpos anticitoplasmáticos de los neutrófilos y monocitos (ANCA) ante cualquier dato que sugiera enfermedad sistémica.

La inmunoelectroforesis en sangre y orina se realizará cuando se sospecha mieloma u otra disproteinemia (Anexo 1).

Pregunta 3

La respuesta correcta es la c.

El lupus eritematoso generalizado (LES) es una enfermedad autoinmunitaria en la que los órganos, tejidos y células se dañan por la adherencia de diversos autoanticuerpos y complejos inmunitarios. Hasta el 90% de los casos corresponden a mujeres en edad fértil, pero existe predisposición en ambos sexos, en todas las edades y en todos los grupos étnicos.

El diagnóstico de LES se basa en los antecedentes epidemiológicos (edad, sexo, raza), el cuadro clínico característico y la presencia de autoanticuerpos.

Para que un paciente sea clasificado como LES, se deberán cumplir, en cualquier momento de la evolución de la enfermedad, 4 o más de los criterios aceptados por el American College of Rheumatology (ACR) en 1997 para tal efecto (Anexos 2 y 3).

La finalidad de los criterios es confirmar el diagnóstico de LES. Cualquier combinación de 4 o más de los 11 criterios, comprobados durante la historia clínica, aumenta las probabilidades de que se trate de LES (especificidad y sensibilidad de aproximadamente 95 y 75%, respectivamente).

En muchos pacientes se acumulan criterios adicionales con el tiempo. Los anticuerpos antinucleares (ANA) son positivos en >95% de los pacientes durante la evolución de la enfermedad. Si varios análisis resultan negativos, eso significa que el diagnóstico no es LES. Por el contrario, un título alto de anticuerpos IgG contra el DNA de doble hélice y de anticuerpos contra el antígeno Sm es específico de LES y, por tanto, ratifican el diagnóstico en presencia de un cuadro clínico compatible. Su presencia en una persona con autoanticuerpos múltiples pero sin síntomas clínicos no debe considerarse diagnóstica de LES, aunque estos individuos tienen un mayor riesgo de padecerla.

La mayoría de los pacientes experimenta exacerbaciones que se alternan con períodos de remisión relativa; no obstante, es raro que remita completa y permanentemente (falta de síntomas sin tratamiento).

Pregunta 4

La respuesta correcta es la *d*.

La nefritis suele ser la manifestación más grave del lupus, ya que esta y las infecciones constituyen las principales causas de mortalidad durante los primeros diez años de evolución. El daño renal se traduce en clínica en el 40 a 85% de los enfermos con LES y va desde anomalías escasas del sedimento urinario hasta un síndrome nefrítico o nefrótico franco o incluso insuficiencia renal crónica.

La nefritis suele ser asintomática en la mayoría de los pacientes con lupus, por eso es importante la realización de un examen general de orina en todo paciente con sospecha de esta enfermedad. La clasificación de la nefritis por lupus es básicamente histológica, de ahí la importancia de la realización de la biopsia renal.

Pregunta 5

La respuesta correcta es la *e*.

La biopsia renal, además de en otras situaciones, está indicada en el estudio del síndrome nefrótico del adulto, excepto en pacientes diabéticos en los que no se sospeche otra enfermedad distinta de la nefropatía diabética. En niños con síndrome nefrótico, en principio no está indicada la realización de biopsia renal (el 90% de los casos se debe a glomerulonefritis de cambios mínimos), salvo en el caso de síndrome nefrótico resistente a los corticosteroides o con recidivas frecuentes.

En el caso específico del LES, la biopsia renal es muy útil para detectar los diferentes patrones de glomerulonefritis por inmunocomplejos en el LES, que son diversos, se asocian a pronósticos distintos y no siempre se corresponden con los datos clínicos. De hecho, la nefritis lúpica clínicamente asintomática es muy bien conocida; el análisis de orina es casi siempre normal, pero la biopsia renal muestra daños en grado variable.

Además, es útil para planear el tratamiento actual y futuro. Los pacientes con un daño glomerular proliferativo y peligroso casi siempre presentan hematuria y proteinuria (>500 mg / 24 h); casi el 50% desarrollan síndrome nefrótico y la mayoría padecen hipertensión. Si la glomerulonefritis proliferativa no se corrige, casi todos los pacientes desarrollan nefropatía terminal en un lapso de dos años. Por tanto, está indicado administrar un tratamiento enérgico con inmunosupresores (casi siempre glucocorticoides y algún citotóxico), a menos que el daño sea irreversible.

Pregunta 6

La respuesta correcta es la *a*.

El tratamiento general del síndrome nefrótico comprende la reducción del edema, el control de la presión arterial y del perfil lipídico y la profilaxis de la trombosis.

El tratamiento específico de la nefritis lúpica depende en gran medida de la clase del daño y la actividad de la enfermedad. Existe muy poca relación entre las manifestaciones clínicas (datos del análisis de orina, creatinina sérica) y la clase histológica; por eso, los datos de la biopsia renal constituyen una importante guía para el tratamiento. Este no está indicado en la nefritis lúpica de clase I ni en gran parte de los casos de clase II, ya que estos patrones histológicos conllevan un pronóstico excelente (supervivencia a 5 años de 100 y 90%, respectivamente). En cambio, las manifestaciones extrarrenales pueden exigir tratamiento con glucocorticoides, salicilatos o antipalúdicos.

Las bases del tratamiento de la nefritis proliferativa son glucocorticoides y ciclofosfamida. En general, los glucocorticoides en dosis altas, en bolo intravenoso (tratamiento pulsátil), controlan rápidamente la inflamación glomerular aguda. La ciclofosfamida y la azatioprina constituyen medidas coadyuvantes muy útiles del tratamiento esteroideo y se asocian a una mejor conservación a largo plazo de la función renal que los esteroides en monoterapia. La ciclofosfamida en pulsos intravenosos tiene la misma eficacia que la oral y al parecer es menos tóxica.

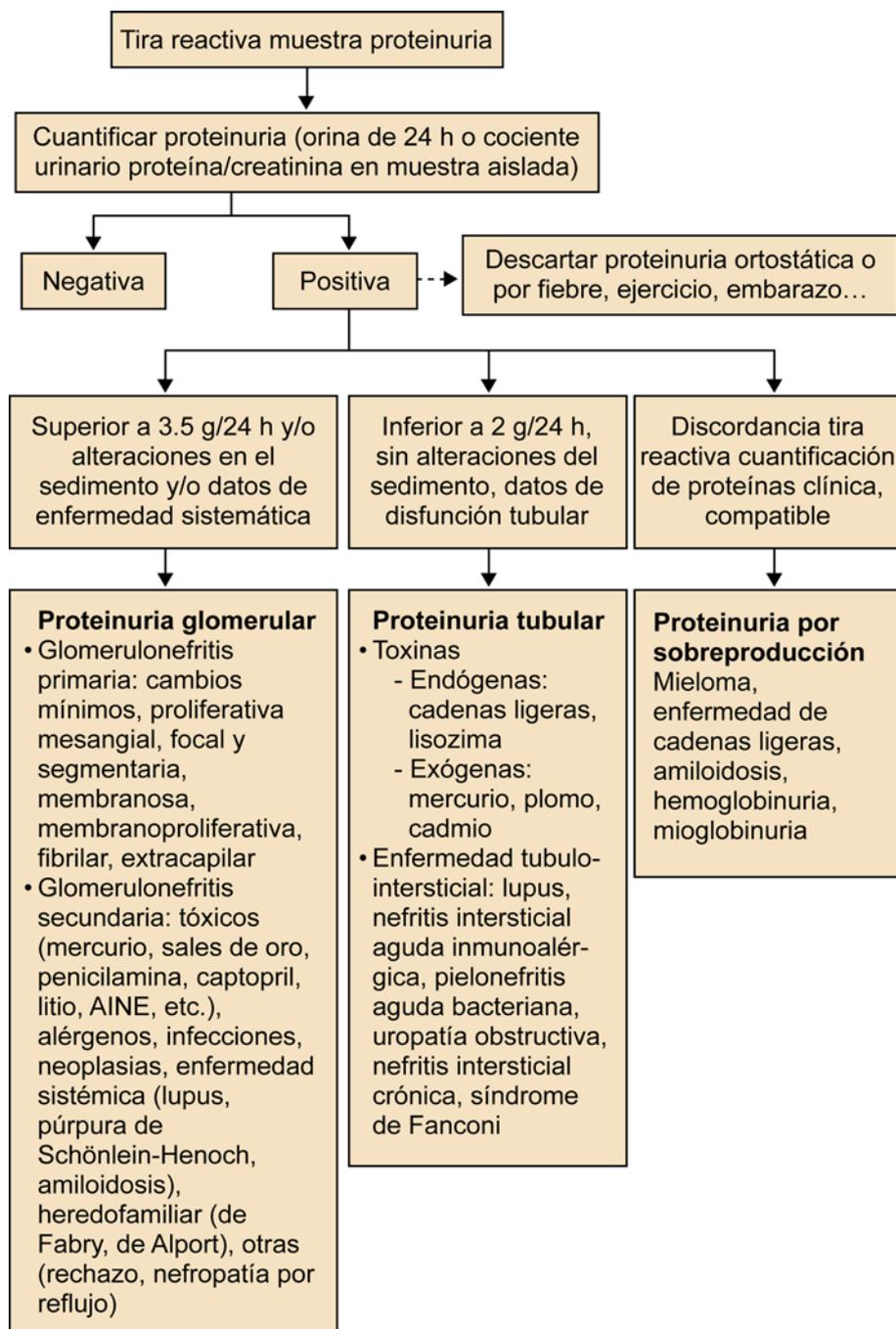
El tratamiento de la nefritis lúpica membranosa está menos bien definido, pero hay unas pautas generales. Se debería controlar la presión arterial, manejar la proteinuria con IECAS y/o ARA II. Se debe controlar la dislipidemia con dieta y estatinas. El empleo de la anticoagulación estaría indicado si hay hipalbuminemia <2 g/dl. El tratamiento inmunosupresor debería iniciarse en pacientes con síndrome nefrótico y/o elevación de la creatinina, o se asocia a lesiones focales o difusas proliferativas. En las formas proliferativas, en la fase

de inducción, cabe asociar ciclofosfamida (o ciclosporina) a la prednisona. La fase de mantenimiento puede ser con ciclofosfamida o micofenolato.

A pesar de que se aplique un tratamiento inmunosupresor máximo, alrededor de un 20% de los enfermos con nefritis lúpica agresiva terminan sufriendo una enfermedad renal crónica que precisa diálisis. El LES tiende a mitigarse conforme avanza la uremia; es raro que los enfermos sufran nuevos brotes una vez iniciada la diálisis. La recidiva de la nefritis y los brotes generalizados son muy poco comunes después del trasplante renal, y las tasas de supervivencia del aloinjerto se parecen a las de los pacientes con otras causas de enfermedad renal terminal.

10.3. Anexos

Anexo 1



Anexo 2

1) **Erupción malar:** eritema fijo, plano o alto, sobre las eminencias malares, que no suele afectar los surcos nasogenianos.

2) **Erupción discoide:** placas eritematosas altas, con descamación queratósica adherente y tapones foliculares; puede haber cicatrices atróficas en las lesiones más antiguas.

3) **Fotosensibilidad:** erupción cutánea a causa de una reacción insólita a la luz solar, referida por el paciente u observada por el médico.

4) **Úlceras bucales:** ulceración nasofaríngea, por lo común indolora, observada por un médico.

5) **Artritis:** artritis no erosiva que afecta dos o más articulaciones periféricas, caracterizada por dolor a la palpación, tumefacción o derrame.

6) Serositis:

- Pleuritis: claro antecedente de dolor pleurítico o frote, o signos de derrame pleural, o bien
- Pericarditis: comprobada por electrocardiograma o frote o signos de derrame pericárdico.

7) Trastorno renal:

- Proteinuria persistente mayor a 0.5 g/día o mayor de 3+ si no se ha cuantificado; o bien
- Cilindros celulares, que pueden ser de eritrocitos, hemoglobina, granulares, tubulares o mixtos.

8) Trastorno neurológico:

Convulsiones: en ausencia de tratamientos farmacológicos o alteraciones metabólicas conocidas; por ej. uremia, cetoacidosis, o desequilibrio electrolítico; o bien

Psicosis: en ausencia de tratamientos farmacológicos o alteraciones metabólicas conocidas; por ej. uremia, cetoacidosis, o desequilibrio electrolítico.

9) Trastorno hematológico:

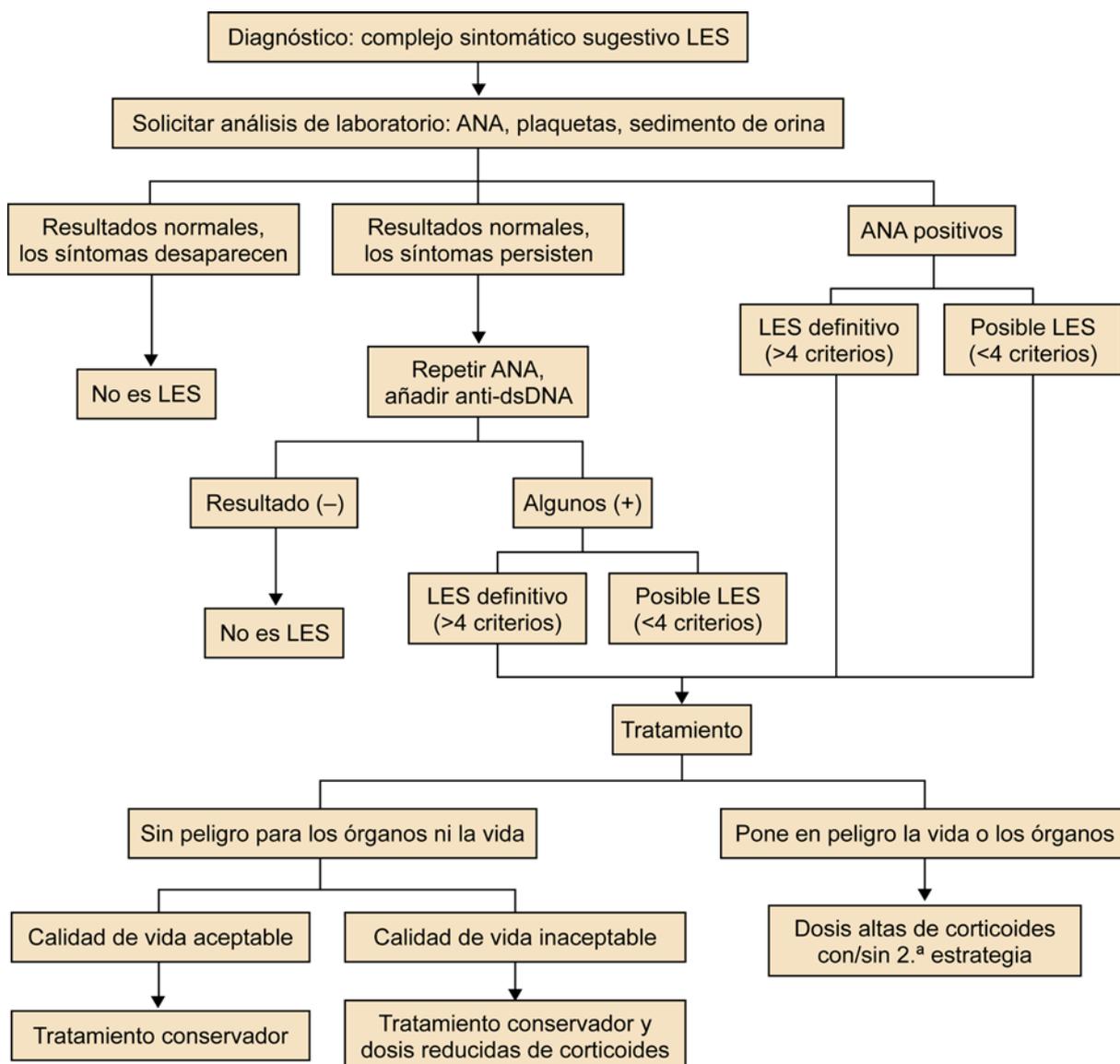
- Anemia hemolítica: con reticulocitosis; o bien
- Leucopenia: menos de 4.000/mm³ en dos o en más ocasiones; o bien
- Linfopenia: menos de 1.500/mm³ en dos o más ocasiones, o bien
- Trombocitopenia: menos de 100.000/mm³ en ausencia de fármacos que produzcan esta alteración.

10) Trastorno inmunitario:

- Preparación de células LE-positivas (este ítem fue eliminado de los criterios diagnósticos en la revisión realizada en 1992); o bien
- Anti-DNA: título anormal de anticuerpos contra DNA nativo; o bien
- Anti-Sm: presencia de anticuerpos contra antígeno nuclear Sm; o bien
- Hallazgo positivo de anticuerpos antifosfolipídicos (AFL) basado en:
 - nivel sérico anormal de anticuerpos anticardiolopina IgG o IgM,
 - resultado positivo para anticoagulante lúpico utilizando un método estándar, o
 - falso positivo en pruebas serológicas de sífilis (VDRL), que persiste por lo menos durante 6 meses y se confirma mediante pruebas de *Treponema pallidum* o prueba de absorción de anticuerpo treponémico fluorescente (FTA-Abs).

11) **Anticuerpo antinuclear:** un título anormal de ANA por inmunofluorescencia o análisis equivalente en cualquier momento y en ausencia de medicamentos relacionados con el síndrome de lupus de origen farmacológico.

Anexo 3. Algoritmo diagnóstico para LES



11. Hemoptisis

11.1. Presentación del caso

Se trata de una mujer de 46 años de edad fumadora de 8 paquetes de cigarrillos por año desde los 18 años. Entre sus antecedentes familiares destaca padre muerto por cáncer de pulmón, y entre sus antecedentes personales cabe destacar frecuentes cuadros bronquiales agudos desde la infancia.

A partir de los 40 años presenta tos húmeda, sobre todo por las mañanas, con expectoración mucosa matutina y de predominio en decúbito.

La paciente fue derivada desde el servicio de Urgencias porque hace 8 meses que inició un aumento de la tos y de la expectoración, que es de aspecto mucopurulento. En algunos esputos se aprecian estrías sanguinolentas.

En las dos últimas semanas ha tenido que acudir a Urgencias en tres ocasiones por emisión moderada de sangre por la boca. En el último episodio se contabilizaron aproximadamente unos 400 ml tras un acceso de tos y con sensación subjetiva de que la sangre procede del pulmón derecho.

No presenta síndrome tóxico ni sensación distérmica.

11.1.1. Exploración física inicial

- Buen estado general, consciente y orientada.
- Eupneica en reposo, sin signos de fallo cardíaco (ingurgitación yugular, reflujo hepatoyugular negativo).
- Frecuencia respiratoria de 18 rpm; saturación de O₂ del 96%.
- Frecuencia cardíaca de 75 lat/min; presión arterial de 155/85 mmHg.
- Temperatura de 36.3 °C.
- No se observan acropaquias ni se palpan adenomegalias.
- Auscultación cardíaca: tonos rítmicos sin soplos.
- Auscultación respiratoria: ligeros estertores subcrepitantes difusos de predominio en territorios basales.
- Resto de la exploración por aparatos y sistemas: dentro de la normalidad.

11.2. Valoración diagnóstica diferencial a partir del síntoma guía

Estamos ante una paciente con posible expectoración hemoptoica. Inicialmente, pues, debemos plantearnos si realmente se trata de una hemoptisis y no de una hematemesis o una hemorragia de vías respiratorias altas.

La **hemoptisis** es la emisión de sangre por la boca mediante la tos, y por tanto procedente del árbol traqueobronquial. El término incluye desde esputos manchados con sangre hasta la hemoptisis masiva. La emisión de sangre suele estar precedida de un “cosquilleo” traqueal que ocasiona la tos.

Hay que descartar que la sangre emitida no proceda de una gingivorragia, de un sangrado nasofaríngeo posterior, orofaríngeo o esofagogástrico.

Habitualmente la hemoptisis no es difícil de distinguir de la hematemesis (Tabla 1).

Tabla 1. Diagnóstico diferencial entre hemoptisis y hematemesis

	Hemoptisis	Hematemesis
Náuseas y vómitos	Raro	Frecuente
pH	Alcalino	Ácido
Espujo manchado de sangre durante días	Frecuente	Ausente
Material mezclado con	Macrófagos y polimorfonucleares	Alimentos
Historia de enfermedad	Respiratoria	Digestiva
Asfixia asociada	Posible	Rara
Anemia aguda	Raro	Frecuente

La cuantificación de la hemoptisis es fundamental por su valor pronóstico y porque nos va a condicionar la actitud terapéutica. No obstante, se ha intentado establecer un límite de sangrado para estimar el riesgo que supone para la vida del paciente.

Así, desde Crocco y cols., se consideró el concepto de **hemoptisis masiva** como la expulsión de 600 cc o más de sangre en 24 horas. Sin embargo, otros autores, como Smiddy y cols., consideraron como hemoptisis masiva las pérdidas de 200 cc o más en 24 horas.

Actualmente, se cree más acertado el concepto de **hemoptisis amenazante** (normativa SEPAR), que se define más que por una cantidad de sangrado concreta, por el riesgo inmediato que para la vida del paciente representa. Los factores que determinan el carácter amenazante de una hemoptisis son el volumen total de sangrado, la velocidad de esta hemorragia y la capacidad funcional respiratoria del sujeto.

11.3. Etiología de la hemoptisis

Las causas de hemoptisis son múltiples y variadas (Tabla 2). Las principales causas de hemoptisis, en la mayoría de las series publicadas, son la bronquitis crónica, las bronquiectasias, la tuberculosis residual y el carcinoma broncogénico, pero en un porcentaje importante de casos, que puede diferir en distin-

tos trabajos, la causa es desconocida y puede ir desde el 9.4% al 40%, lo que se denomina hemoptisis criptogenética o idiopática.

Separando las hemoptisis en dos grupos, según tengan o no una radiografía de tórax normal, las etiologías varían. Cuando aparecen alteraciones en la radiografía de tórax, las neoplasias son la principal causa de hemoptisis, seguidas de la bronquitis crónica, TBC y bronquiectasias. En cambio, si la radiografía de tórax es normal, la causa más frecuente es la bronquitis crónica, seguida de bronquiectasias, bronquitis aguda y, menos frecuentemente, las neoplasias y tuberculosis.

Tabla 2. Etiología de las hemoptisis

Enfermedades de las vías aéreas	Bronquitis (aguda o crónica)
	Bronquiectasias
Infecciones respiratorias	Absceso pulmonar
	Tuberculosis pulmonar
	Infecciones bacterianas
	Infecciones por hongos
Neoplasias traqueobroncopulmonares	Infecciones por parásitos
	Carcinoma de pulmón
	Tumor carcinoide
	Adenoma bronquial
Enfermedades cardiopulmonares	Tumores laríngeos y traqueales
	Metástasis pulmonares
	Estenosis mitral
	Tromboembolismo pulmonar con infarto pulmonar
	Insuficiencia cardíaca izquierda
	Hipertensión pulmonar
Enfermedades autoinmunes	Aneurisma aórtico o pulmonar
	Malformaciones arteriovenosas
	Lupus eritematoso diseminado
	Enfermedad de Wegener
Causa traumáticas	Síndrome de Goodpasture
	Hemorragia pulmonar idiopática
	Contusión pulmonar
	Rotura bronquial
	Exploración broncoscópica
Otras	Cateterismo de Swan-Ganz
	Biopsia pulmonar
	Neumonía lipoidea
	Coagulopatía
	Plaquetopenia
	Secuestro pulmonar

11.4. Diagnóstico

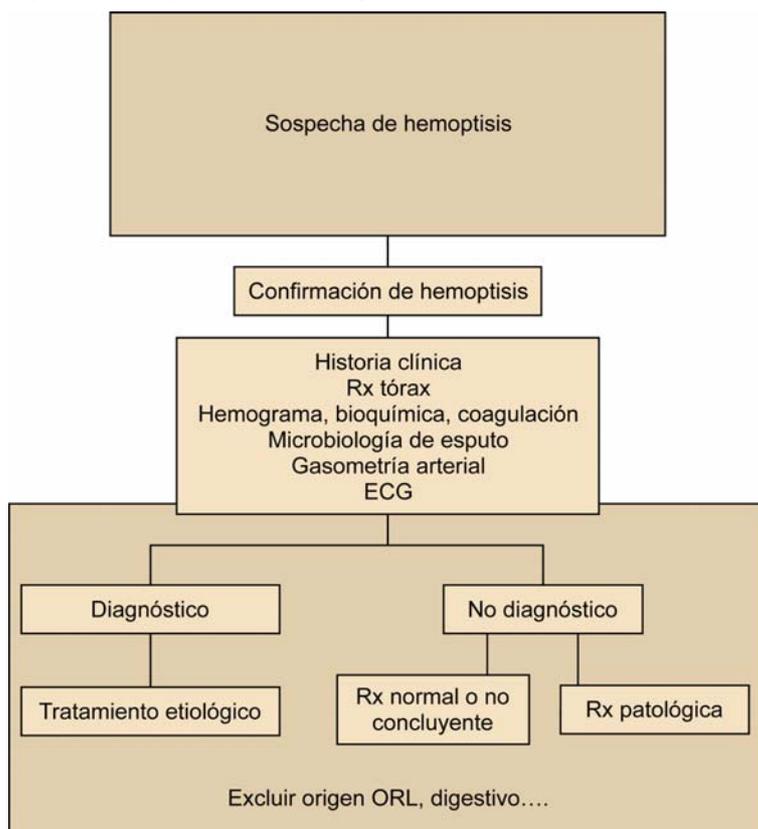
Un primer acercamiento diagnóstico incluye (Algoritmo 1), además de la anamnesis y la exploración física, una radiografía de tórax.

En hemoptisis clínicamente significativas debe efectuarse:

- analítica: hemograma, estudio de coagulación, creatinina, análisis elemental de orina con sedimento;
- estudio bacteriológico de esputo que incluya baciloscopia y cultivo de Lowenstein;
- citología de esputo;
- electrocardiograma;
- gasometría arterial basal, con la que se evaluará el grado de hipoxemia y la indicación de oxigenoterapia.

Debe recordarse que cantidades relativamente pequeñas de sangre en pacientes con enfermedad pulmonar crónica pueden causar más compromiso respiratorio que grandes cantidades de sangre en una persona sana.

Algoritmo 1. Diagnóstico de la hemoptisis



11.4.1. Análisis de sangre

La determinación del hematocrito nos servirá de referencia para evaluar la indicación de transfusión. La leucocitosis y la desviación a la izquierda pueden hacer pensar en una sobreinfección bacteriana como causante de la hemoptisis.

11.4.2. Radiografía de tórax

Es una exploración fundamental en el diagnóstico etiológico de las hemoptisis, y en la localización del sangrado. Sin embargo, las anomalías encontradas pueden ser crónicas y no necesariamente relacionarse con el episodio de hemoptisis reciente; por lo tanto, una comparación con radiografías previas, en caso de existir, es muy útil.

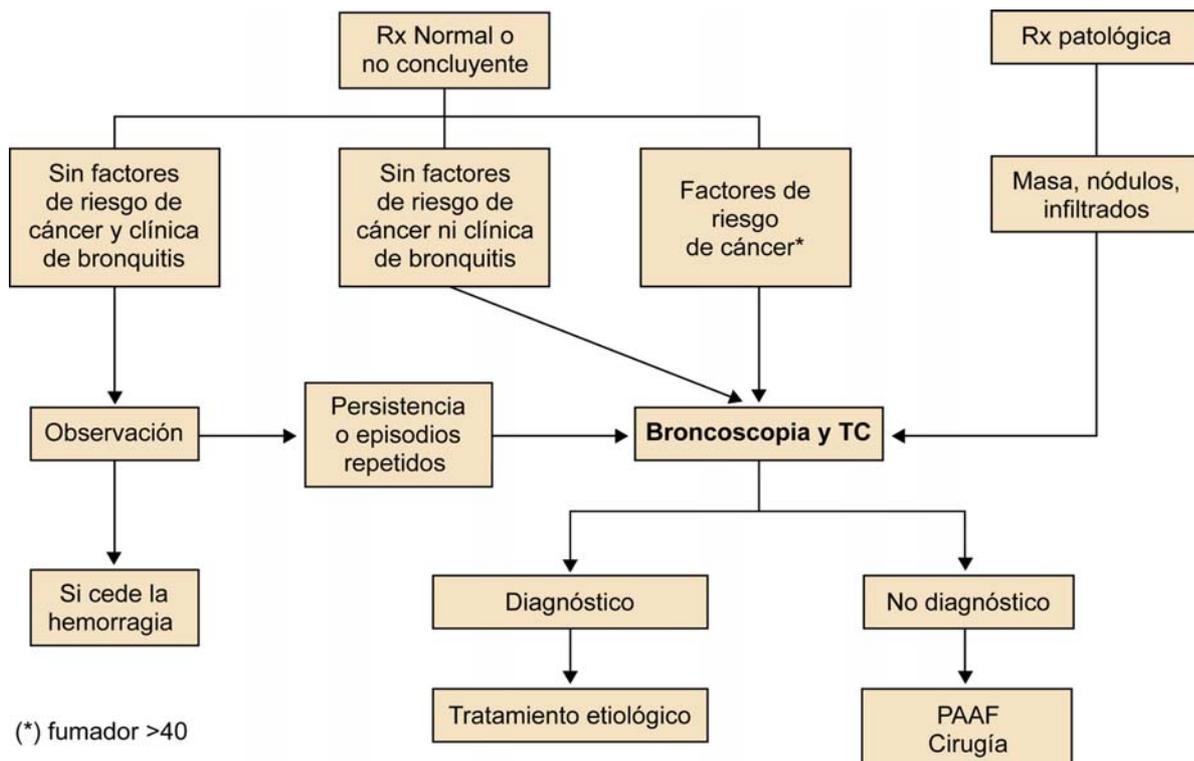
Dependiendo de si la Rx de tórax es normal o patológica, la actitud que debe seguirse en el proceso diagnóstico es diferente (Algoritmo 2).

Aunque existen patrones radiológicos sugestivos de ciertas patologías, ninguno de ellos es patognomónico:

- Una masa pulmonar o nódulo puede hacer pensar en una neoplasia.
- Las lesiones cavitarias tienen un amplio diagnóstico diferencial: absceso de pulmón, carcinoma necrosado, quiste hidatídico, TBC, etc.
- Los infiltrados radiográficos son los más difíciles de interpretar. La sangre en el espacio aéreo se manifiesta como un patrón alveolar o alveolo-intersticial que sugieren inundación del espacio alveolar. Los infiltrados difusos bilaterales son compatibles con edema pulmonar secundario a insuficiencia cardíaca congestiva.
- Las adenopatías hiliares o masas mediastínicas sugieren malignidad.

En un 20-30% de los casos de hemoptisis, la radiografía de tórax es normal.

Algoritmo 2. Diagnóstico de la hemoptisis con radiografía de tórax normal o no concluyente y radiografía de tórax patológica



11.4.3. Tomografía computerizada torácica

Es eficaz tanto en el diagnóstico etiológico como en el topográfico, pudiéndose determinar, en casos de hemoptisis activas, la localización del punto de sangrado.

También resulta de alta utilidad en el diagnóstico de bronquiectasias y aspergilomas, así como de posibles variantes anatómicas de la normalidad.

11.4.4. Fibrobroncoscopia

Es la exploración más valiosa en el diagnóstico del paciente en la fase aguda del episodio. Es relativamente inocua, bien tolerada y se puede realizar de forma ambulatoria.

Es útil para el diagnóstico etiológico, para la localización del sangrado y para determinadas actitudes terapéuticas como bloquear la luz bronquial con balón hinchable (catéter de Fogarty), o aplicar instilaciones tópicas de adrenalina o de precursores de la fibrina (fibrinógeno-trombina) a través del canal de aspiración del broncoscopio.

Una vez realizada la visión del árbol bronquial, la fibrobroncoscopia permite instilar suero fisiológico para posteriormente aspirarlo y realizar con ello estudios citológico y bacteriológico.

En el caso de que se visualicen lesiones endobronquiales, podremos realizar toma de muestras por biopsia, cepillado bronquial y punción-aspiración de la lesión.

La rentabilidad en la localización de la hemorragia está directamente relacionada con la precocidad de la exploración, siendo los resultados mejores cuando se practica en la fase de sangrado activo.

La localización endoscópica del punto de sangrado es de gran utilidad si se plantea una actitud quirúrgica urgente y/o la realización de una arteriografía bronquial selectiva.

11.4.5. Arteriografía bronquial

La arteriografía pulmonar (AP) es una técnica radiológica que permite visualizar la estructura de la red arterial pulmonar, ya sea de una zona circunscrita del pulmón o de todo el pulmón. Consiste en inyectar localmente en la arteria pulmonar una sustancia de contraste (la más usada es el **yodotalamonato de meglubina**) y, mediante un seriador angiográfico, obtener imágenes de la distribución arterial.

La AP permite visualizar cualquier defecto de repleción de la arterial pulmonar y sus principales ramas. Es especialmente útil para el diagnóstico del tromboembolismo pulmonar (único método de diagnóstico 100% fiable), fístulas arteriovenosas y otras enfermedades vasculares. En casos de hemoptisis graves e incontrolables, su uso está indicado para localizar la arteria sangrante y proceder a su embolización.

Las principales imágenes patológicas características que podemos encontrar son las siguientes:

- defectos de repleción arterial,
- imágenes en stop: amputación de vasos,
- falta de arborización arterial,
- persistencia del contraste: imagen típica de los infartos pulmonares.

La arteriografía pulmonar es una técnica complicada no exenta de dificultades y riesgos que necesitan de personal médico especializado.

Se trata de una técnica invasiva que implica la cateterización de la arteria pulmonar a través de una vena de grueso calibre. Las complicaciones pueden ser frecuentes, entre las que destacan las hemorragias y las lesiones pulmonares. En ocasiones estas complicaciones suponen un riesgo vital para el paciente.

Por todo ello, la arteriografía pulmonar ha de ser una exploración reservada como último recurso en aquellos casos en los cuales no se puede concretar el diagnóstico por otros medios más sencillos e inocuos.

11.5. Discusión del caso. Exploraciones complementarias practicadas

1) Analítica

La analítica practicada a su ingreso era la siguiente: hematíes: 4.20; hemoglobina: 12.3; hematocrito: 37.3; VCM: 88.9; HbCM: 29.4; leucocitos: 7.24; N: 40.1%; L: 45.9%,M; 8.9%; eosinófilos: 3.0%; B:Ñ 0.3%; plaquetas: 281; fibrinógeno: 378; tiempo de protrombina: 12.3 seg; tiempo de protrombina (Rati): 1.07; tiempo de protrombina (INR): 1.13; t. parcial tromboplastina act.: 28.9 seg; t. parcial tromboplastina act. (Rati): 1.07; glucosa: 93 mg/dl; urea: 38 mg/dl; creatinina: 0.7 mg/dl; sodio: 145 mmol/l; potasio: 4.9 mmol/l; cloro: 103 mmol/l; AST, ALT, GGT, fosfatasa alcalinas dentro de la normalidad.

2) Mantoux

Negativo.

3) Estudio del esputo

Baciloscopia negativa. Cultivo bacteriano positivo a presencia de colonias de *Haemophilus spp.*

4) Electrocardiograma

Ritmo sinusal a 75 lpm, con eje QRS de 60°. No se observan alteraciones eléctricas.

5) Radiografía de tórax

Se aprecian pequeñas imágenes aéreas de paredes finas bien definidas, así como opacidades lineales paralelas (signo del *rail de tranvía*) en ambos árboles bronquiales pero de predominio en lóbulo medio y ambos lóbulos inferiores (Figura 1)

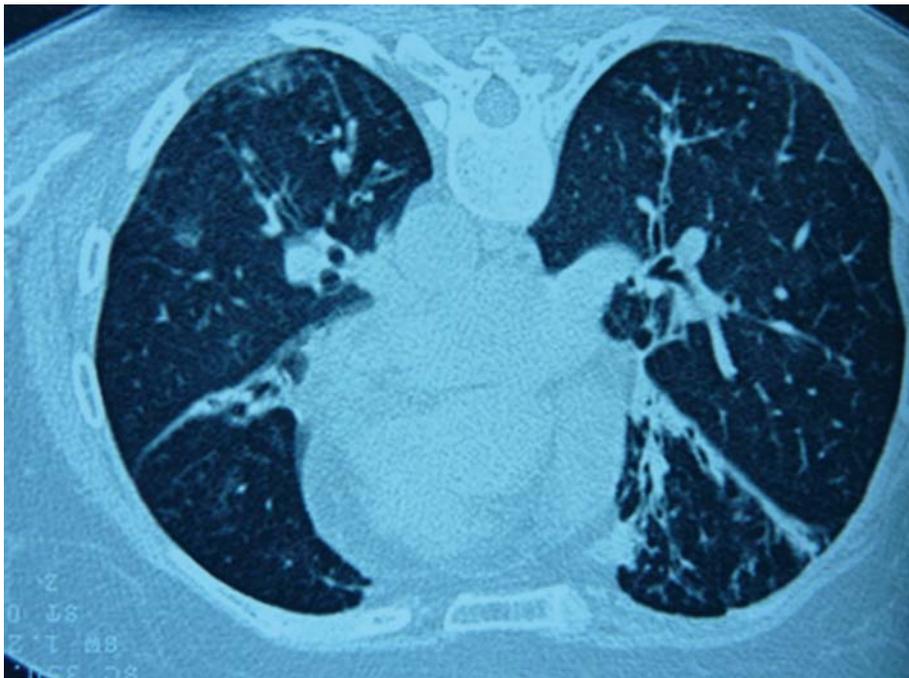
Figura 1. Radiografía de tórax



6) TC torácica

El estudio del parénquima pulmonar muestra la existencia de bronquiectasias cilíndricas en LM y ambos lóbulos inferiores. Las del LM presentan opacidades irregulares intraluminales que podrían corresponder a secreciones mucosas (Figura 2).

Figura 2. TC torácica



7) Broncoscopia

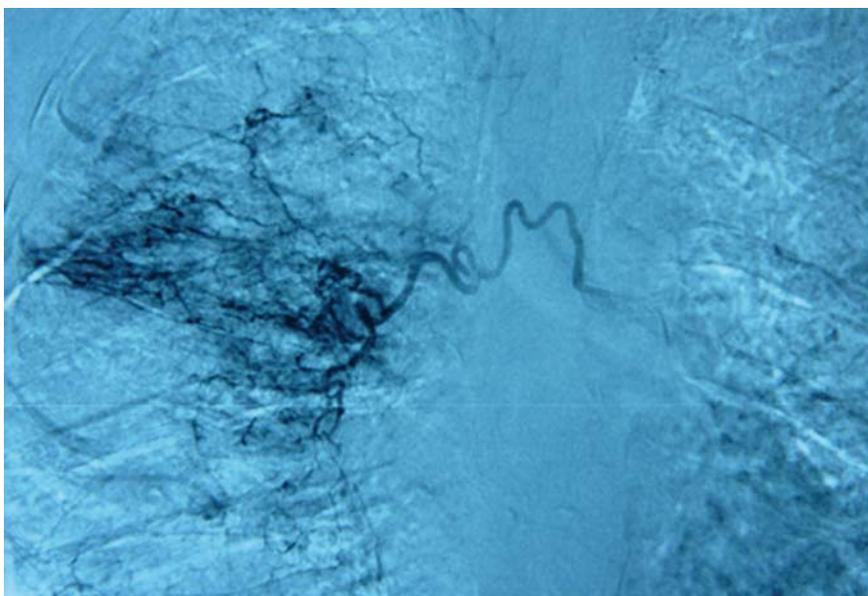
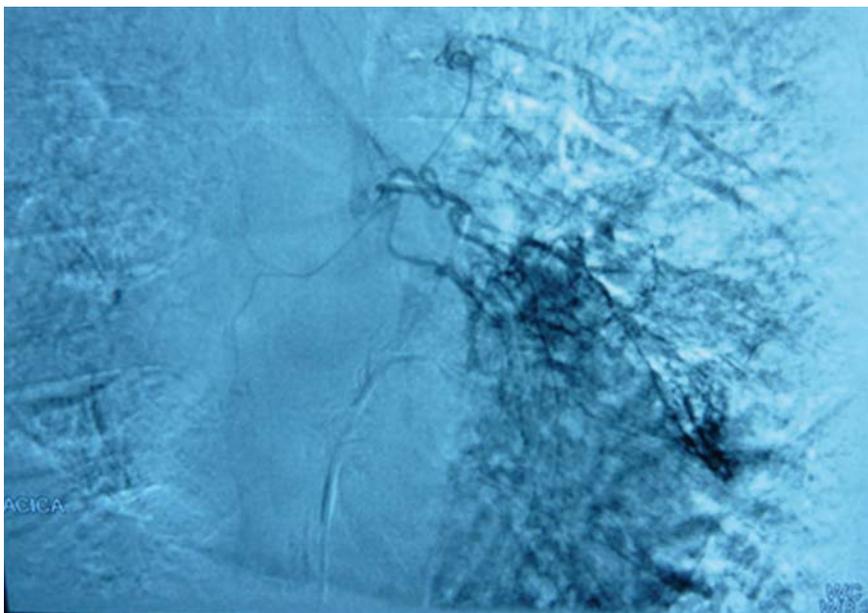
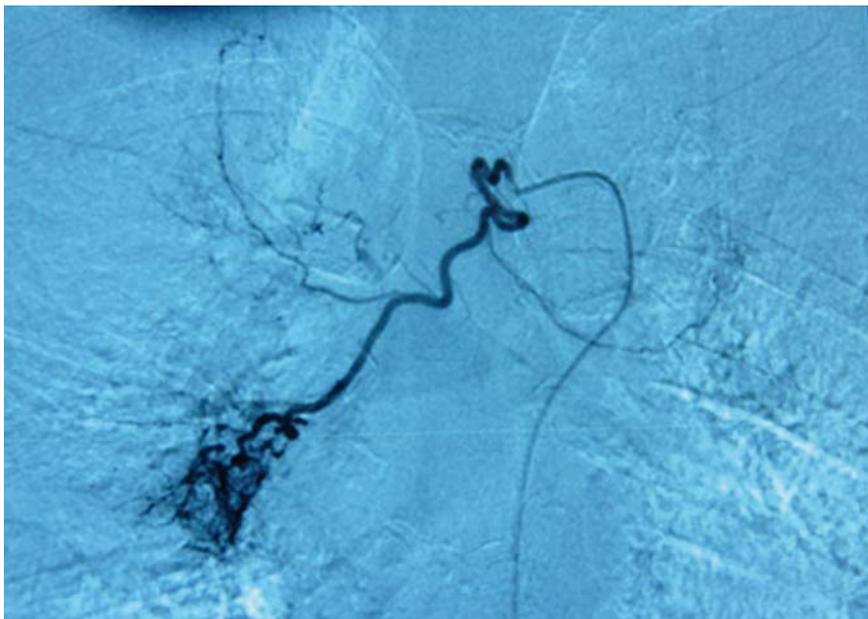
Mucosa enrojecida de forma difusa, abundante secreción mucopurulenta con predominio en pirámide basal y orificio lobar medio. Restos hemáticos en el lóbulo medio.

8) Broncoaspirado

Citología negativa para células malignas y baciloscopia negativa.

9) Se realiza **arteriografía** de aorta torácica por punción de la arteria femoral derecha (Figura 3). En el estudio se observa un tronco intercostobronquial derecho, dos arterias intercostales hipertróficas, una arteria bronquial derecha patológica y una bronquial izquierda. Todas ellas se cateterizan selectivamente con microcatéter y se embolizan con partículas de ivalón de 350-500 micras.

Figura 3. Arteriografía pulmonar



11.6. Impresión diagnóstica

Las primeras posibilidades diagnósticas que debemos valorar son:

- el carcinoma broncogénico,
- la tuberculosis pulmonar,
- las bronquiectasias.

Al ser una paciente fumadora y con antecedentes familiares de neoplasia de pulmón debemos descartar el **carcinoma broncogénico**. En nuestra paciente, la ausencia de síndrome tóxico, probablemente la edad, una adicción tabáquica leve y una radiografía de tórax donde no se observan imágenes sugestivas casi lo descartan. En la broncoscopia no se observan signos directos ni indirectos de proceso blástico y la citología del broncoaspirado es negativa.

La **tuberculosis** se presenta en pacientes con síndrome constitucional de varias semanas de evolución con fiebre y sudoración profusa vespertina. El test de Mantoux suele ser positivo y la baciloscopia del esputo, así como del broncoaspirado, deberían ser positivos.

Por tanto, la principal sospecha diagnóstica tiene que ser de **bronquiectasias**. Es una paciente con infecciones respiratorias de repetición y con clínica crónica de tos y expectoración de predominio en decúbito. Las bronquiectasias también pueden cursar con hemoptisis y/o esputos hemoptoicos. En la radiografía de tórax se aprecian imágenes sugestivas en lóbulo medio y en la TC torácica se observan dilataciones cilíndricas en lóbulo medio y ambos lóbulos inferiores.

Por tanto, el diagnóstico sería bronquiectasias cilíndricas en lóbulo medio y ambos lóbulos inferiores.

Ante el diagnóstico de bronquiectasias, se inició tratamiento con medidas generales básicas:

- Reposo en cama en decúbito lateral.
- Establecimiento de un acceso venoso para hidratación y transfusión de concentrados de hematíes si fuera necesario.
- Aplicación de técnicas endoscópicas, instilación de suero fisiológico frío, instilaciones de adrenalina) que no fueron efectivas.

Ante la falta de respuesta terapéutica médica y endoscópica, se decide realizar arteriografía pulmonar con embolización de las arterias responsables.

11.7. Actitud terapéutica general

Los pilares básicos del tratamiento de los pacientes con hemoptisis son:

- 1) Controlar el sangrado.
- 2) Prevenir la aspiración.
- 3) Tratar la causa.

En general, y siempre en función del estado previo del paciente, pueden ser controlados ambulatoriamente aquellos pacientes con esputos hemoptoicos de poca cantidad (5-8 esputos hemoptoicos al día).

Si persisten los esputos hemoptoicos o aparece hemoptisis franca, el enfermo debe ser ingresado. También se ingresarán aquellos pacientes que por su patología de base se precise (tuberculosis, sospecha de tromboembolismo pulmonar, hemoptisis en el contexto de una neumonía, discrasias sanguíneas...).

Se tratarán ambulatoriamente los pacientes con hemoptisis leves, sin repercusión hemodinámica y con radiografía de tórax normal.

Las medidas generales que se tomarán son:

- Tranquilizar al paciente.
- Reposo absoluto hasta el cese del sangrado en decúbito ipsilateral para evitar la aspiración contralateral. Esto solo es realizable si disponemos de radiología sospechosa y/o broncoscopia que haya localizado el sitio de sangrado. Si no es así, es preferible el decúbito supino.
- Los antibióticos de amplio espectro solo se emplearán si hay sospecha clara de infección bronquial (bronquiectasias, bronquitis aguda, neumonía bacteriana).
- El empleo de los antitusígenos continúa siendo muy debatido: si bien evitan el esfuerzo inherente a la tos, también evitarán la expulsión de secreciones o favorecerán el acúmulo de la propia sangre en los bronquios.
- No está demostrado el beneficio de la utilización de hemostáticos.

12. Polidipsia y poliuria

12.1. Presentación del caso

Se trata de una paciente mujer de 33 años, sin alergias medicamentosas conocidas, ni hábitos tóxicos, que es remitida por su médico de familia a la consulta externa de Endocrinología por presentar poliuria y polidipsia. Entre sus antecedentes destacaba hiperlipoproteinemia tipo IV, en tratamiento dietético y artroscopia en rodilla derecha por meniscopatía.

La paciente no toma ninguna medicación habitualmente.

12.1.1. Motivo de consulta

La paciente refiere clínica de poliuria de 4-6 litros/día, con nicturia, y polidipsia desde hace aproximadamente un año, sin variación de peso. Por otra parte, también refiere ciclos menstruales irregulares, con episodios de amenorrea secundaria de aproximadamente 6 meses de duración.

12.1.2. Exploración en la primera visita

- Buen estado general.
- Tensión arterial: 98/62 mmHg; afebril; talla: 1.66 m; peso: 66 kg; índice de masa corporal: 23.95 kg/m².
- Exploración cardiovascular: tonos cardíacos rítmicos, sin soplos ni signos de insuficiencia cardíaca derecha. Pulsos presentes y simétricos.
- Auscultación respiratoria: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. Eupneica.
- Exploración abdominal: blando y depresible, no doloroso, sin masas ni megalias, peristaltismo conservado.
- Exploración neurológica: consciente y orientada, sin focalidad neurológica, campimetría por confrontación normal; habla y lenguaje normal.

Actividad 1

Ante el síntoma guía, ¿cuál sería el diagnóstico diferencial?

¿Cuáles son las posibles causas de polidipsia y poliuria?

Las causas de polidipsia y poliuria son múltiples, como se detalla más adelante. De una forma sencilla lo podríamos resumir en las dos causas más frecuentes: la diabetes mellitus y la diabetes insípida. El término *diabetes* proviene del término griego *correr a través*. En la antigüedad los probadores de orina diferenciaban se-

gún el sabor entre diabetes mellitus si la orina era dulce como la miel o bien diabetes insípida si carecía de sabor. La diabetes mellitus es una patología altamente prevalente, que en el caso de la diabetes mellitus tipo 2 llega a afectar al 6% de la población. Esta suele ser asintomática y detectarse incidentalmente en una analítica. Pero sin duda la diabetes mellitus es la causa más frecuente de polidipsia y poliuria debido a la diuresis osmótica que se produce por la hiperglucemia. Suele acompañarse de pérdida de peso debido al déficit concomitante de insulina (insulinopenia), que al tratarse de una hormona anabolizante, su déficit se acompañará de una disminución ponderal. Puede descartarse de forma sencilla en la consulta, realizando una glucemia capilar, aunque siempre deberá confirmarse con una analítica.

La diabetes insípida se produce por un déficit de hormona antidiurética o vasopresina, o bien por fallo en la acción de esta hormona a nivel del túbulo renal. También existe la polidipsia y poliuria de origen psicógeno o potomanía. Ante la presencia de polidipsia y poliuria, el primer paso diagnóstico es objetivar que realmente existe una poliuria mediante la recogida de orina de 24 horas, y que no se trata de una percepción subjetiva del paciente. El diagnóstico diferencial entre la potomanía y la diabetes insípida es complejo y requerirá realizar diferentes pruebas funcionales en un servicio de Endocrinología.

Causas de poliuria y polidipsia

a) Diuresis osmótica:

- Diabetes mellitus.
- Glucosuria renal primaria.
- Diuresis postobstructiva.

b) Diabetes insípida central:

- Genética.
- Congénita.
- Adquirida.

c) Diabetes insípida nefrogénica:

- Primaria.
- Secundaria:
 - Hipercalcemia.
 - Hipopotasemia.
 - Insuficiencia hepática.
 - Insuficiencia renal.
 - Pielonefritis.
 - Fármacos (por ejemplo, litio).
 - Feocromocitoma.
 - Acromegalia.
 - Hiperadrenocorticismo.

d) Polidipsia primaria:

- Polidipsia psicógena o potomanía.
- Diabetes insípida dipsógena.
- Yatrógena.

e) Diabetes insípida gestacional.

Actividad 2

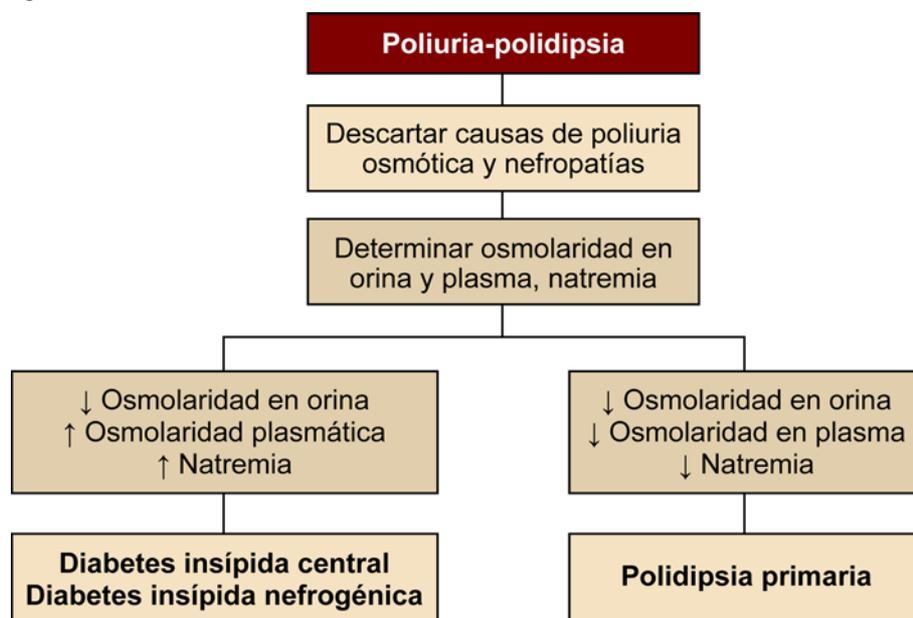
¿Cuál sería la siguiente prueba diagnóstica que debería realizarse?

12.1.3. Analítica general

- Glucemia: 84 mg/dl, sin glucosuria. De esta forma queda descartada la diabetes mellitus, que es, con diferencia, la causa más frecuente de polidipsia y poliuria. También queda descartada la glucosuria renal primaria. No existen antecedentes de litiasis renal ni obstrucción, por lo que se puede descartar la diuresis osmótica.
- Hemograma y coagulación: normal.
- Bioquímica. Calcemia: 8.4 mg/dl (normal: 8.4-10.2); natremia: 144 mmol/l (normal: 136.6-143.8); potasemia: 4.11 mmol/l; AST: 34 UI/l; ALT: 30 UI/l; creatinina: 0.6 mg/dl; osmolalidad plasmática: 290 mOsm/kg (normal: 280-295).
- Orina 24 h (diuresis 6 litros). Osmolalidad urinaria: 222 mOsm/kg (normal: 500-800); ácido vanilmandélico: 50 μ mol/24h (normal <69); meta-nefrinas: 102 μ g/24 h (20-345); cortisoluria 72 μ g/24 h (normal).

Ante estos resultados analíticos, se pueden descartar las causas de diabetes insípida nefrogénica secundaria (Figura 1).

Figura 1



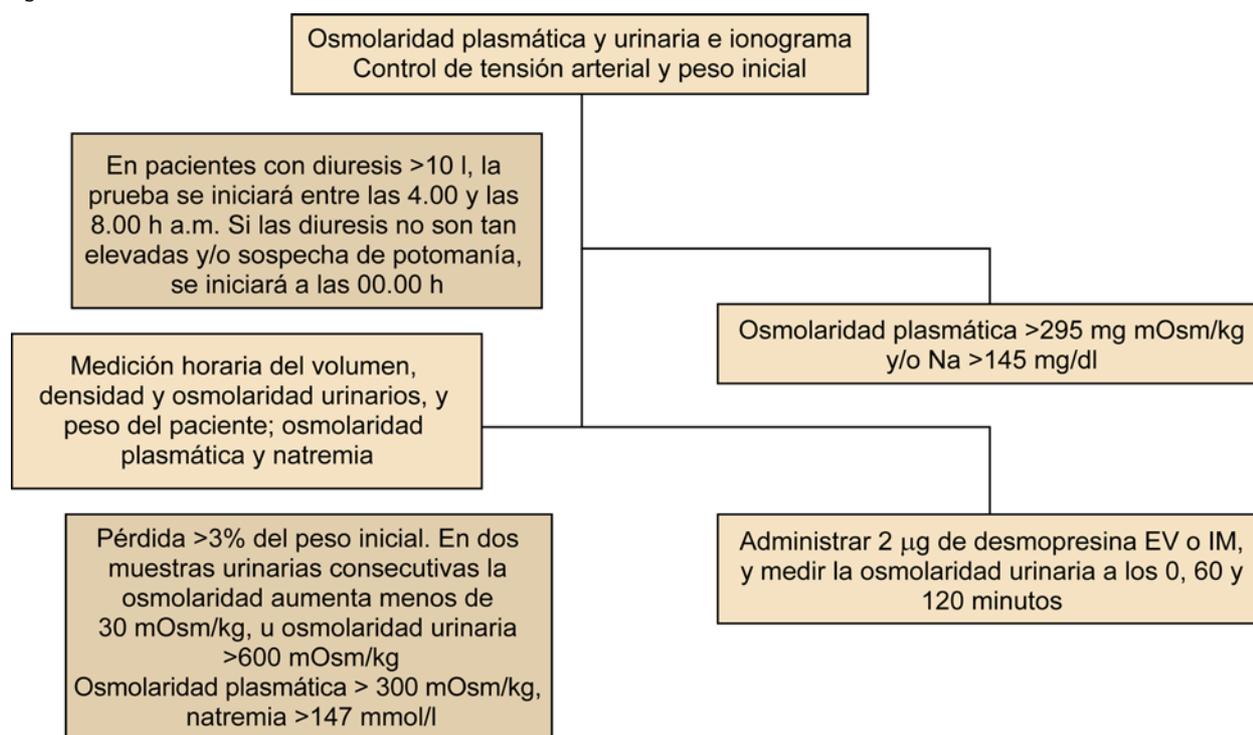
Actividad 3

¿Cuál sería la siguiente prueba diagnóstica que debería realizarse?

12.1.4. Test de Miller

La prueba más frecuentemente realizada para confirmar el diagnóstico y la etiología de la diabetes insípida es la prueba de la sed o test de Miller. Se realiza en medio hospitalario y consiste en someter al paciente a una restricción total de líquidos desde la noche anterior. En el individuo normal, la deprivación del agua provoca liberación de ADH y aumento de la osmolalidad urinaria. Por tanto, en caso de objetivarse una osmolalidad urinaria de >600 mOsm/kg durante la prueba, esta se suspendería por indicar integridad del eje neurohipofisario. En cambio, en los individuos con diabetes insípida, ya sea central o nefrogénica, no se producirá concentración de la orina. La duración de la prueba oscila entre las 4 y las 16 horas, dependiendo del grado de déficit de ADH (Figura 2, Tabla 1).

Figura 2



Fuente: *Endocrinología y Nutrición* (2007, vol. 54, núm. 1, págs. 23-33)

Tabla 1. Interpretación del test de Miller

	Osmolalidad urinaria (500-800 msOsm/kg)	Osmolalidad plasmática (280-295 msOsm/kg)	Test de deshidratación	Aumento de la osmolalidad urinaria tras ADH
Normal	Normal	Normal	Osm urinaria >750	<9% ADH normal
DI central completa	Disminuida <300	Aumentada 310-320	Osm urinaria <300	>50% Osm >750, ADH baja

	Osmolalidad urinaria (500-800 msOsm/kg)	Osmolalidad plasmática (280-295 msOsm/kg)	Test de deshidratación	Aumento de la osmolalidad urinaria tras ADH
DI central parcial	300-750	295-305	Osm urinaria variable	10-50%
DI nefrogénica	Disminuida <300	Aumentada 310-320	Osm urinaria <300	No responde (Osm <300, ADH normal o aumentada)
Polidipsia primaria	Disminuida	Disminuida	Osm urinaria 300-750	<9% (ADH disminuida)

La determinación de ADH puede ser útil en el diagnóstico, sin embargo no es imprescindible.

Resultado de la paciente

	Basal	2 h	4 h	6 h	60 min	120 min
Osmolaridad urinaria (500-800 mOsm/kg)	222	300	450	470	502	620
Desmopresina 2 µg IM						
Osmolaridad plasmática (280-295 mOsm/kg)	290	295	299	309	296	289
Na plasmático (136.6-143.8 mmol/l)	136	140	145	146		
ADH 0.46 ng/l (1.36-4.24))						

Actividad 4

Ante este resultado, ¿cuál sería el diagnóstico?

Ante este resultado, el diagnóstico se orienta como **diabetes insípida central parcial**.

12.2. Impresión diagnóstica inicial

Actividad 5

Ante este diagnóstico, diabetes insípida central ¿cuáles son las posibles causas?

Etiología de la diabetes insípida central

1) Genética o familiar:

- Mutaciones del gen codificador de la ADH-neurofina II.

- Mutaciones inactivadoras del gen ADH.
- Síndrome de Wolfram.

2) Congénita:

- Displasia septoóptica.
- Hipogenesia hipofisaria.
- Defectos de la línea media craneal.
- Holoprosencefalia.

3) Adquirida:

- Traumatismos craneoencefálicos.
- Neurocirugía.
- Neoplasias (craneofaringioma, adenoma hipofisario, pinealoma, disgerminoma, meningioma).
- Metástasis (pulmón y mama).
- Linfoma, leucemia.
- Granulomas (histiocitosis, granulomatosis de Wegener, sarcoidosis).
- Infecciones (meningitis crónica, tuberculosis, sífilis, encefalitis viral, toxoplasmosis).
- Enfermedades vasculares (síndrome de Sheehan, aneurisma en carótida interna, derivación aortocoronaria, encefalopatía hipóxica).
- Autoinmunitaria (infundibulohipofisitis linfocítica).
- Inflamatoria (lupus eritematoso, esclerodermia).
- Toxinas (tetradotoxina, veneno de serpiente).
- Fármacos (etanol, fenitoína, corticoides, agonistas alfa).
- Idiopática.

12.3. Confirmación del diagnóstico

Actividad 6

¿Cuál debería ser la siguiente prueba diagnóstica?

Resonancia magnética

La mejor prueba de imagen para valorar la glándula hipofisaria es la resonancia magnética. La tomografía computerizada no visualiza tumores pequeños, por lo que es de poca utilidad en patología hipofisaria (Figura 3).

Figura 3



Fuente: *Endocrinología y Nutrición* (núm. 2007, vol. 54, núm. 1, págs. 23-33)

En la resonancia magnética se observa una formación nodular adyacente al tallo hipofisario de 9 mm, hiperintensa en T1, hipointensa en T2, que no se modifica con el contraste; sobreleva el quiasma en su mitad izquierda, otra área hiperintensa en T1 en margen medial del tálamo izquierdo, que es hipointensa en T2, sin efecto masa, ambos compatibles con **angiomas cavernosos**; hipófisis sin alteraciones significativas.

La imagen típica de la diabetes insípida central idiopática es:

- ausencia de la mancha brillante en T1,
- ensanchamiento del tallo hipofisario de >2-3 mm.

Sin embargo, en estadios iniciales puede no observarse esta imagen (Figura 4).

Figura 4



Fuente: *Endocrinología y Nutrición* (núm. 2007, vol. 54, núm. 1, págs. 23-33)

Actividad 7

¿Se precisa alguna otra prueba para completar el diagnóstico?

La paciente presenta **angioma cavernoso** adyacente a la glándula hipofisaria, pudiendo afectar a la función de la misma, y, teniendo en cuenta que presenta antecedentes de ataxia menstrual, habría que valorar todo el eje hipofisario.

¿Cómo lo haremos?

Megatest

El megatest es una prueba funcional endocrinológica que se realiza en medio hospitalario. Consiste en evaluar la reserva de los diferentes ejes hipotálamo-hipofisarios. Se realiza una extracción sanguínea basal para determinar las concentraciones de las diferentes hormonas. Se provoca una hipoglicemia mediante la infusión de insulina endovenosa y se determina cortisol y GH a los 30, 45, 60 y 90 minutos. De forma paralela se inyecta TRH para evaluar el eje tirotrófico y lactotrófico, así como GnRH para evaluar el eje gonadotrófico, con extracción en los tiempos anteriormente citados.

En nuestra paciente obtuvimos los siguientes resultados:

- Perfil tiroideo basal: normal; prolactina: 8 ng/ml (normal: 1.9-25); IGF-1: 16.8 ng/ml (normal: 94-307); GH: 0.2 ng/ml (normal: 0.1-10).
- Los resultados del test fueron los mostrados en la tabla 2.

Tabla 2. Megatest

	0 min	30 min	45 min	60 min	90 min
Glucemia (71-110 mg/dl)	74	11	29	46	59
Cortisolemia (5-25 µg/dl)	10	10	22	25	26
GH (0.1-10 ng/ml)	0.19	0.33	0.38	1.17	1.74
FSH (2.8-14.3 UI/l, fase folicular)	0.62				
LH (1.1-11.6 UI/l, fase folicular)	0.17				
Prolactina (1.9-25 ng/ml)	8	25		29	
TSH (0.4-4 mU/l)	2.15	13.7		11.7	

Con estos resultados, se objetiva una afectación neuro y adenohipofisaria parcial:

- Diabetes insípida central parcial.
- Hipogonadismo hipogonadotrofo.
- Déficit de GH.

12.4. Juicio diagnóstico final: angioma cavernoso

Los angiomas cavernosos:

- Son malformaciones vasculares, siendo poco frecuentes las de localización supraselar.
- Se han descrito algunos casos similares de angiomas cavernosos supraselares que provocan afectación tanto de la neurohipófisis como de la adenohipófisis.
- Producen mal retorno venoso, ocasionando trastornos de la microcirculación, por lo que pueden afectar a la función hipofisaria a pesar de no producir un efecto masa.

12.5. Tratamiento

Actividad 8

¿Cuál es el tratamiento?

Del tratamiento debemos tener en cuenta que es multifocal.

12.5.1. Tratamiento de la diabetes insípida

- Desmopresina en solución intranasal (0.05-0.4 µg, 2-3 veces/día).
- Desmopresina en inyección subcutánea (1-2 µg, 1-2 veces/día).
- Desmopresina oral (100-400 µg, 2-3 veces/día).
- Desmopresina en insuflación nasal (10-20 µg, 2-3 veces/día).

La dosis dependerá de cada paciente, siendo el objetivo principal mantener la natremia, la osmolaridad plasmática y la diuresis dentro de la normalidad.

12.5.2. Tratamiento del angioma cavernoso

Cirugía.

12.5.3. Tratamiento del hipogonadismo hipogonadotropo

- Si no existe deseo gestacional: anticonceptivos orales.
- Si existe deseo gestacional: estimulantes de la liberación de gonadotropinas.

12.6. Evolución del caso

- Tras el inicio del tratamiento con desmopresina, la paciente presentó un episodio de hiponatremia asintomática; presentaba buena tolerancia a la poliuria (de 4 litros aproximadamente) y polidipsia, por lo que se decidió no tratar para evitar otra posible hiponatremia.
- Se realizó consulta con el Servicio de Neurocirugía y se descartó la opción quirúrgica, valorando el riesgo-beneficio. La resonancia magnética de control no mostró cambios significativos, por lo que se mantuvo una actitud conservadora.
- La paciente manifestó deseo de gestación, por lo que se inició tratamiento con estimulantes de la liberación de gonadotropinas, consiguiendo el embarazo a los pocos meses.
- A las 26 semanas de gestación, la paciente presentó un severo empeoramiento de la clínica de polidipsia y poliuria, que llegó hasta los 8-10 litros/día.

Actividad 9

¿Cuál es la actitud terapéutica que debe seguirse en el momento actual?

- Los síntomas de la diabetes insípida se acusan más durante el embarazo, dado que el aclaramiento de ADH se encuentra aumentado x2-3 veces, causado por la vasopresinasa placentaria, que degrada la ADH y la oxitocina.
- También aumenta la producción renal de prostaglandina E2 y el filtrado glomerular, pudiendo contribuir al incremento de diuresis.

Se inició tratamiento con desmopresina en gotas 0.05 µg cada 12 h, con buena respuesta, manteniendo diuresis dentro de la normalidad (2-3 litros/día) y natremia normal.

Actividad 10

¿Por qué no se trata el déficit de GH?

Una de las contraindicaciones para el tratamiento con hormona de crecimiento es la presencia de tumores. Dado que la paciente presenta angioma cavernoso, y no presentaba síntomas sugestivos, se prefirió no tratar el déficit de GH del adulto.

12.7. Bibliografía

Bichet, D. G. (2007). "Diagnosis of polyuria and diabetes insipidus". UpToDate.

<http://www.uptodate.com/contents/diagnosis-of-polyuria-and-diabetes-insipidus>

Català, M.; Gilsanz, A.; Tortosa, F.; y otros (2007). "Guía clínica del diagnóstico y tratamiento de los trastornos de la neurohipófisis". *Endocrinología y Nutrición* (vol. 54, núm. 1, págs. 23-33).

Kalelioglu, I.; Kubat Uzum, A.; Yildirim, A., y otros (2007). "Transient gestational diabetes insipidus diagnosed in successive pregnancies: review of pathophysiology, diagnosis, treatment, and management of delivery". *Pituitary* (vol. 10, núm. 1, págs. 87-93).

Kronenberg, H. M, y otros (2004). *Williams Tratado de Endocrinología* (págs. 316-329) (10.^a ed.). Madrid: Elsevier.

Rose, B. D.; Bichet, D. G. (2007). "Treatment of central diabetes insipidus". UpToDate.

<http://www.uptodate.com/contents/treatment-of-central-diabetes-insipidus>

Stephenson, G.; Afshar, F. (1994). "Suprasellar cavernous angioma causing pituitary and hypothalamic dysfunction". *British Journal Neurosurgery* (vol. 8, núm. 2, págs. 225-227).

