



Mujer de 29 años con poliartritis y disnea

Anahy María Brandy García

MIR-2 Reumatología

Hospital Universitario Central de Asturias

Sábado 24 de Abril del 2016



CASO CLÍNICO

- ▶ Mujer 29 años.
- ▶ Natural de Paraguay.
- ▶ NAMC.
- ▶ Un embarazo a término sin complicaciones.
- ▶ Asma en la infancia.
- ▶ No otros antecedentes médicos o quirúrgicos de interés.

CASO CLÍNICO

- Acude al S^o de Urgencias el día 26 de Enero por tumefacción en manos y pies de 5 días de evolución.



EXPLORACIÓN FÍSICA

- ▶ Edema facial y en dorso de manos y pies.
- ▶ Esclerodermia distal. Severo fenómeno de Raynaud.
- ▶ Sinovitis en carpos, MCF y tobillos. Entesitis aquilea.
- ▶ Eritema vaginal con exudado purulento y mal oliente.



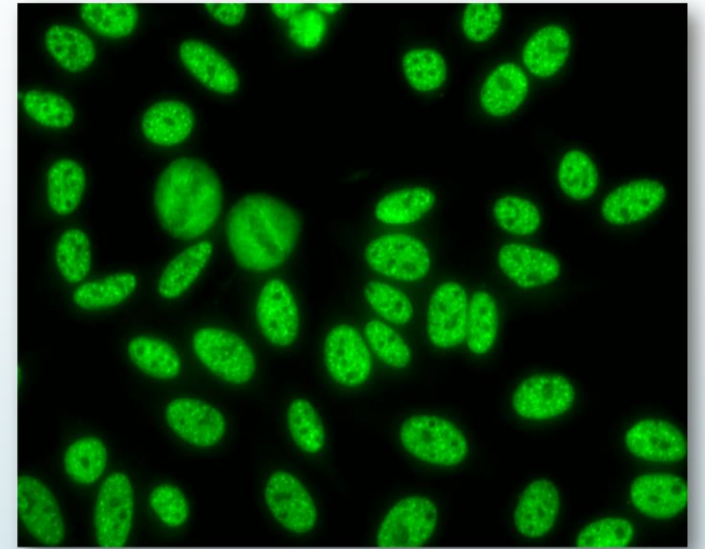
ANTE MALA RESPUESTA A CORTICOIDES
SE DECIDE INGRESO

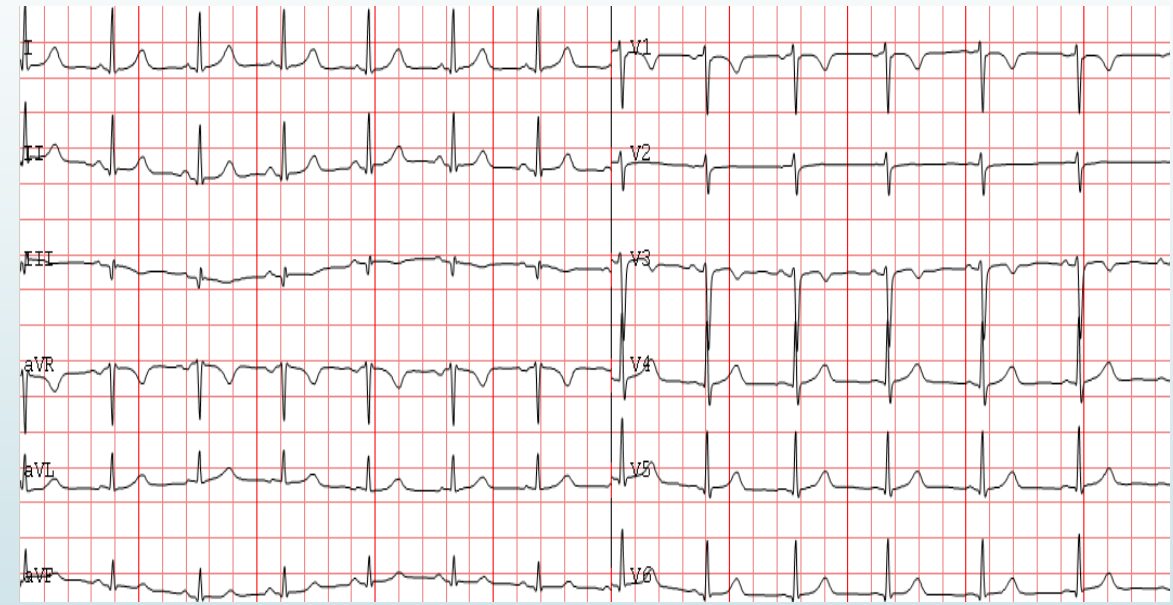
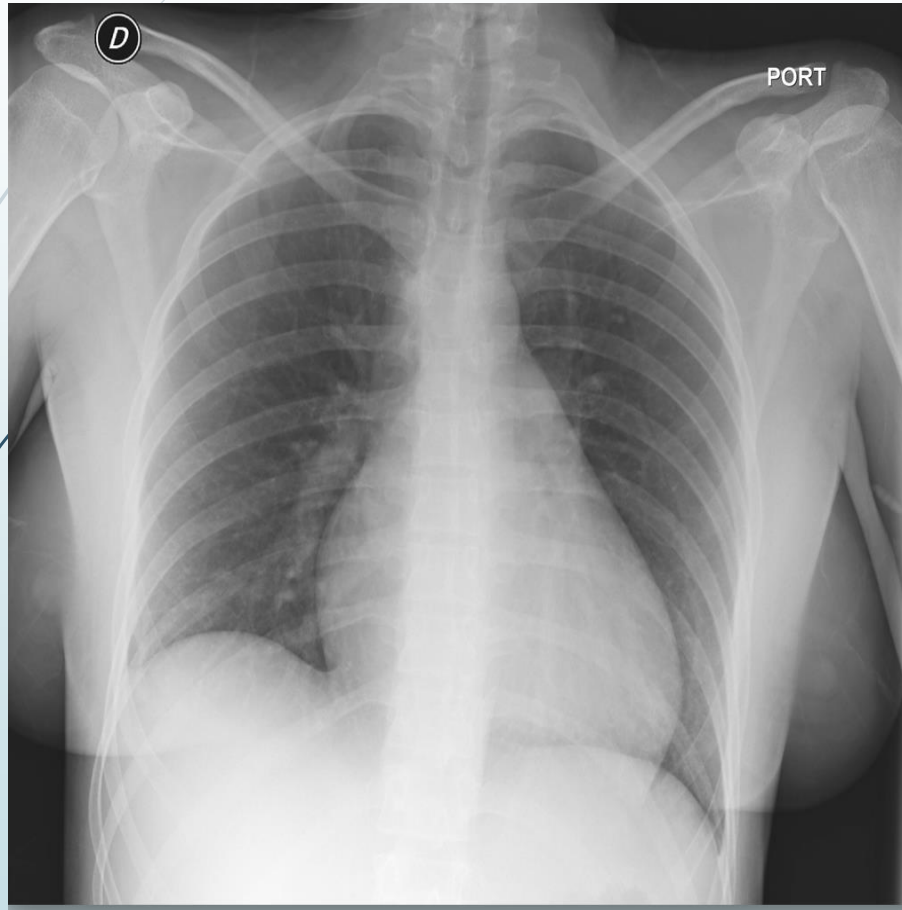
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Hemograma y coagulación: normal.
- Bioquímica: normal, excepto **CK 1259 U/L, LDH 484 U/L,**
- **VSG 31, PCR 1,7.**
- TSH normal. PTH normal. Calcidiol Vit D 5,1 ng/ ml.
- Serologías: negativas.
- ECA normal.
- Sistemático y sedimento: **2+ de proteínas,** 2+ leucos.
- Cultivo del exudado vaginal positivo para Neisseria gonorrhoeae.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ▶ Inmunología:
 - ANA 1/2560, patrón moteado.
 - ENA: Anti-RNP + y SSA/Ro52 +.
 - AntiDNA negativos.
 - C4 0,09 g/l.
 - Antifosfolípidos: negativo.
 - ACPA negativo. FR 46,90 Ku/l.





Con todo esto....

► ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO:

- Raynaud.
- Artritis
- Edema manos
- Miositis
- ANA 1/2560
- Anti RNP +
- ❖ **Infección vaginal por *Neisseria gonorrhoeae*.**

- ✓ Se inicia tratamiento con prednisona 40 mg.
- ✓ Ceftriaxona 1 mg iv durante 10 días más doxiciclina.



Al 6º día de ingreso comienza con disnea...

- Mínimos esfuerzos, que evoluciona hasta hacerse de reposo.
- AP: mvc sin ruidos sobreñadidos.
- Gasometría basal: **pO2 55 mmHg**, SatO2 89%, pCO2 33 mmHg, pH 7,44
- Pruebas de función respiratoria:
 - Espirometria: FEV1/FVC 95%.
 - Difusión: **DLCO 47%. KCO 52%.**

Disnea



► TACAR:

Parénquima normal. Dilatación severa de cavidades derechas y arteria pulmonar.

► Ecografía cardiaca: Insuf. Tricuspídea severa. Cavidades derechas dilatadas con función del VD afectada. **PSAP de 60-65 mmHg** (N: hasta 35 mmHg), con vena cava normal.

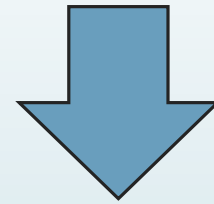
► **NTproBNP : 8665 pg/ml.**

DISNEA

- Gammagrafia ventilación/perfusión: Patología vascular periférica de pequeño vaso en ambos pulmones. No signos de TEP.
- Cateterismo derecho:
 - Presión aurícula derecha 23 mmHg (N:-1 - +8 mmHg).
 - Presión arterial pulmonar media: 48 mmHg (N hasta 25 mmHg).

DISNEA....

► **HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR SEVERA .**




- ✓ Epoprostenol 19 ng/kg/min
- ✓ Bosentan 125 mg 1 cp/12 hrs

Al 12º día de ingreso...

- Cifras de TA entorno a 170/110.
- Fondo de ojo: Exudados algodonosos perimaculares bilaterales.
- Sistemático y sedimento: **3+ proteínas, 1+ sangre.**
- Bioquímica: **Urea 23, Cr 0,77**
- Orina de 24 horas: Cr 0,50mg/dl. Na 158 mmol. K 52,3 mmol. **Proteínas totales 0,99 g.**

Enalapril 20 mg De



Al disminuir los edemas, al 14° día de ingreso, comienza con dolor neuropático en ambos pies....

- EMG: polineuropatía sensitivo-motora mixta, de predominio axonal.

✓ Gabapentina 600 mg cada 8 horas más
mórfico de rescate.



✓ Lyrica 150 mg Comida y cena



DISCUSIÓN



Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo

- Clínica de solapamiento con LES, Esclerosis Sistémica y Polimiositis.
- Típico que evolucione a lo largo de años, siendo diagnosticada de forma tardía.
- Primera manifestación aparece el Raynaud.
- En general, buena evolución, lentamente progresiva.
- Responde bien al tratamiento con corticoides (0,25-1mg/kg).

EMTC. Criterios Dx

CRITERIOS DE ALARCON SEGOVIA

A. Criterios inmunológicos:
Anti RNP >1/1600

- B. Criterios clínicos:
- Edema en manos.
 - Sinovitis.
 - Miositis.
 - Fenómeno de Raynaud.
 - Acroesclerosis

CRITERIOS DE KAHN

A. Criterios inmunológicos:
Anti-RNP a títulos altos con
ANA > 1/1200

- B. Criterios clínicos:
- Edema en dedos.
 - Sinovitis.
 - Miositis.
 - Fenómeno de Raynaud.



La primera causa de muerte de la EMTC es la HTP...

- ▶ Entendemos la HTP como la presión media en la arteria pulmonar > 25 mmHg (N: < 20 mmHg).
- ▶ Diagnóstico diferencial entre los diferentes tipos de HTP (5 grupos de la OMS).
- ▶ **HTP Grado 1 OMS**: fibrosis vascular que produce el cierre de los capilares alveolares y arteriolas, por un mecanismo desconocido.
- ▶ Tratamiento general :
 - ✓ - Terapia avanzada: Grupo 1: Vasodilatadores.

EMTC e HTP

- General: tratamiento específico para la HTP y de fondo para la EMTC corticoterapia a dosis bajas.
- ¿ Qué hacer cuando va mal?



- * Cell Cept 1000 mg cada 12 horas
- * Prednisona 10 mg al día.

2 problemas sin resolver...

► **CRISIS HIPERTENSIVA:**

- Crisis renal esclerodermica:
 - FR: corticoides a dosis altas, HTP.
 - No deterioro de la función renal.
- Glomerulonefritis membranosa.
- Glomerulonefritis membrano proliferativa.
 - ✓ Inestabilidad hemodinámica de la paciente contraindicó la biopsia renal.
 - ✓ Con IECA: normalización de las cifras de TA y del SyS de orina



2 problemas sin resolver.....

► **DOLOR NEUROPÁTICO:**

- Muy difícil manejo.
- Aumento del dolor al disminuir los edemas, y al mejorar respiratoriamente se evidencia mejoría del dolor.
- No típica manifestación en EMTC, por lo que podría ser el inicio de una vasculitis.
- Pendiente de completar estudios.
- Buena respuesta a tratamiento con Lyrica.

Conclusiones

- Enfermedad mixta del tejido conectivo con hipertensión pulmonar severa , nefropatía y polineuropatía sin filiar.

- ✓ Doble terapia vasodilatadora:
Flolan 19 ng/kg/min (PICC) y
Bosentan 125 mg 1 cp cada 12 horas.
- ✓ Cellcept 1000 mg cada 12 horas.
- ✓ Prednisona 10 mg al desayuno.
- ✓ Enalapril 20 mg al desayuno.
- ✓ Lyrica 150 mg 1 cp a la comida y otro a la cena.

- ✓ Mejoría de la disnea.
- ✓ ETT de control mPAP 40 mmHg.
- ✓ NTproBNP 366 pg/ml



Conclusiones

- En general la EMTC es una enfermedad con buen pronóstico, que puede presentar complicaciones severas, para las que se precisa un manejo interdisciplinar.
- A veces no responde al tratamiento habitual con corticoides y hay que plantearse inmunosupresión para frenar la actividad y evitar progresión de las complicaciones.
- No hay nada establecido sobre la terapia inmunodupresora a usar.
- Importante realizar screening como en otras conectivopatías.

GRACIAS POR SU ATENCIÓN

