



XVI REUNIÓN **GEAS 2023**

GRUPO DE ENFERMEDADES
AUTOINMUNES SISTÉMICAS

CASO CLÍNICO **CERRADO 1**

Carmen Arias Bordajandi
R5 Hospital Severo Ochoa



Varón de 51 años...



Dislipemia
Reumatismo
palindrómico



Disnea de reposo
Tos productiva
Pérdida de 20kg



Caquexia
Pies y manos con
luxación en ráfaga
cubital.
Hipoventilación
basal izquierda



- HG: Hb 9,5 g/dL,
Leucocitos
18.100/microL,
Neutrofilos 14.878
- BQ: PCR 25,6mg/dl
(VN: <0,4), Creatinina
1,23mg/dL , FG
68mL/min



RXT: Derrame pleural
izquierdo

Ante sospecha de neumonía grave adquirida en la comunidad:

Ingreso hospitalario

Tratamiento
empirico Linezolid y
Meropenem

Evolución clínica
desfavorable →
insuficiencia
respiratoria

TC Tórax extensa
consolidación
lobar inferior
izquierda

- Extensa consolidación lobar inferior izquierda, con áreas necróticas en su interior con niveles hidroaéreos.
- Derrame pleural izquierdo y realce de las hojas pleurales
- → NEUMONIA NECROTIZANTE CON EMPIEMA



4 episodios de hemoptisis con abordaje urgente mediante broncoscopia → embolizaciones de la arteria bronquial izquierda y transfusiones por anemización



Orina de 24 horas: proteinuria de 2269mg/24h (VN: <150),
Aclaramiento de 22mL/min.



Estudio de autoinmunidad:
.anticuerpos anti-citrulinados positivos (370,2)
.factor reumatoide elevado (154UI/mL).



ENG: polineuropatía crónica sensitivo-motora de tipo mixto y predominio axonal

Rx
mano 2010:
normal

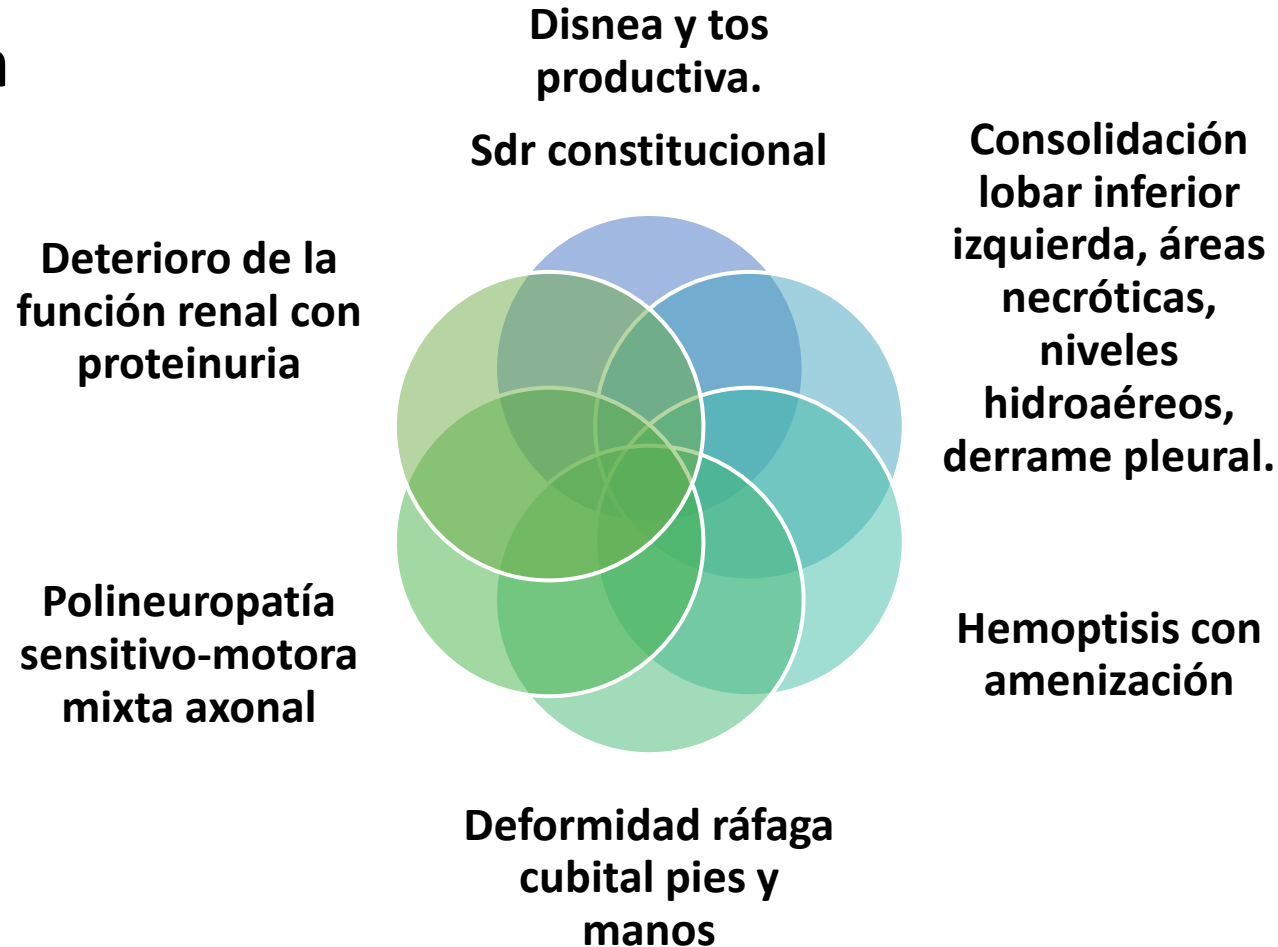


Rx manos 2021. Severa
afectación del carpo
bilateral y región
radiocubital distal.
Afectación de
articulaciones
metacarpofalángicas e
interfalángicas
proximales secundaria a
actividad erosiva.

Ante situación de distrés respiratorio por hemoptisis masiva se traslada a Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) en la que se procede a intubación orotraqueal.

Se realizan varias pruebas complementarias adicionales, resultando una de ellas diagnóstica:

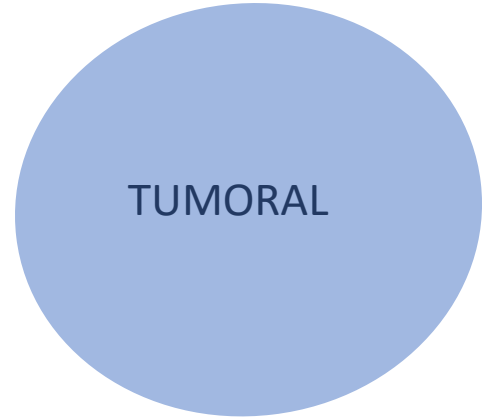
En resumen



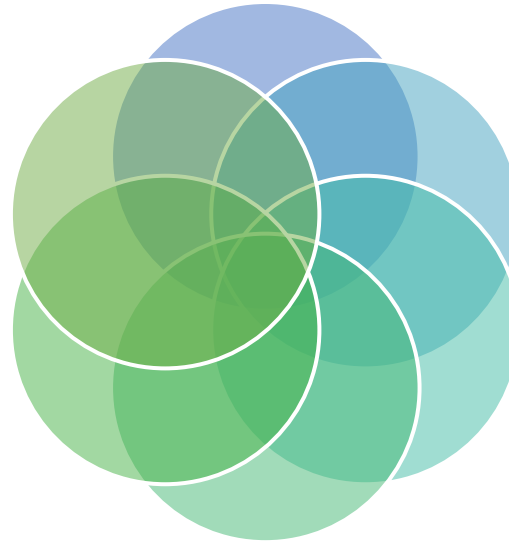


**Deterioro de la
función renal con
proteinuria**

**Polineuropatía
sensitivo-motora
mixta axonal**



TUMORAL



**Disnea y tos
productiva.**

Sdr constitucional

**Deformidad ráfaga
cubital pies y
manos**

**Consolidación
lobar inferior
izquierda, áreas
necróticas,
niveles
hidroaéreos,
derrame pleural.**

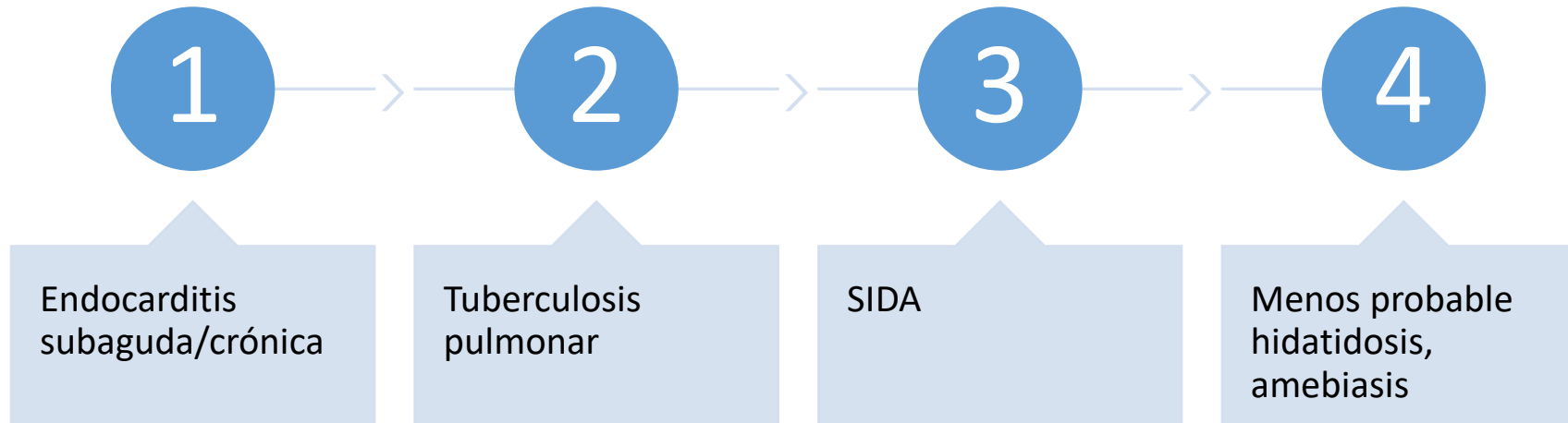
**Hemoptisis con
amenización**



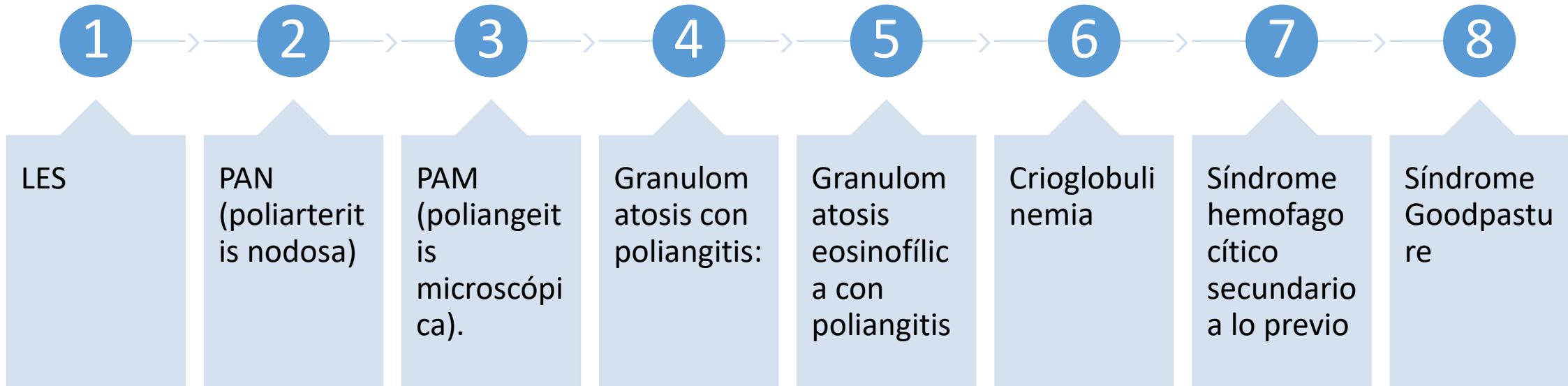
HEMATOLÓGICO



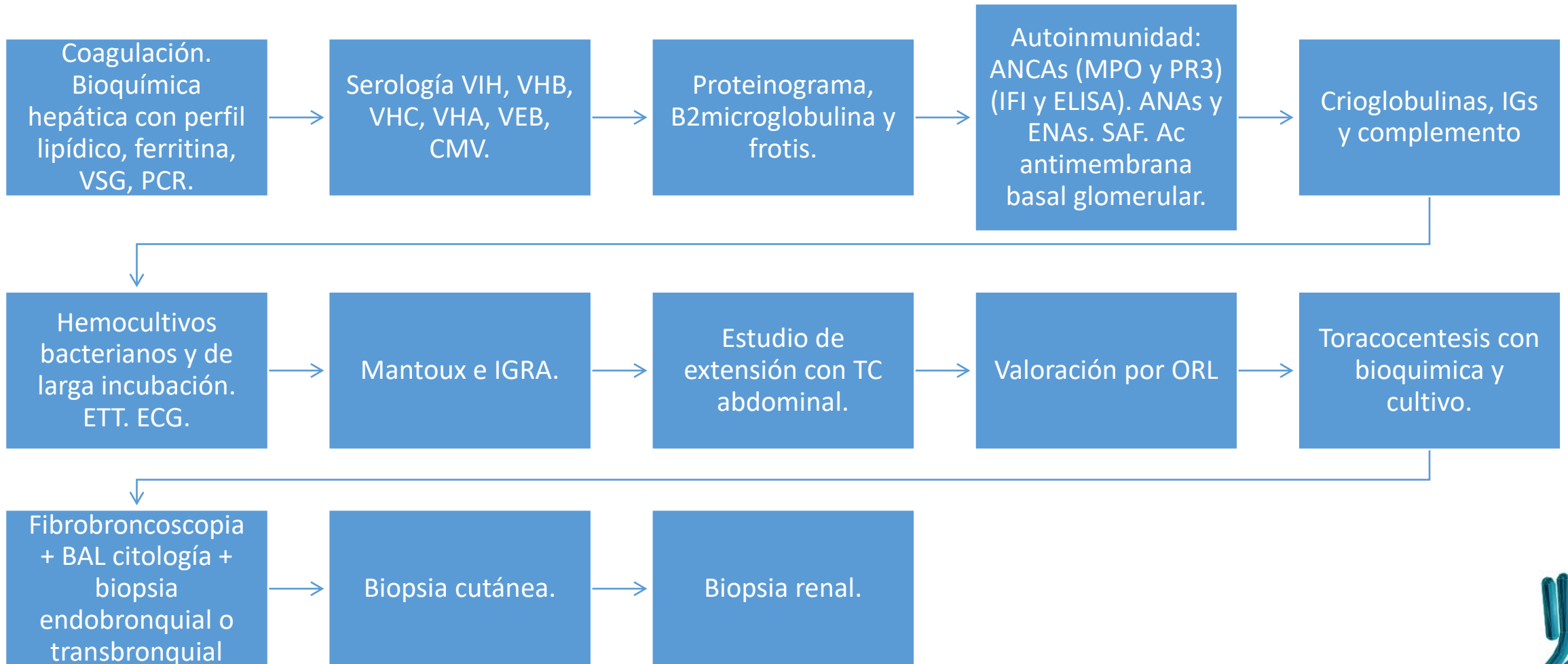
¿Causa infecciosa?



¿Causa autoinmune?



Pruebas complementarias:



Diagnóstico final:

- Vasculitis de pequeño vaso asociada a Artritis Reumatoide¹ (granulomatosis con poliangeítis vs PAM vs vasculitis reumatoide). Afectación sistémica grave:
 - .Renal: Glomerulonefritis, proteinuria e insuficiencia renal aguda AKIN 3.
 - .Pulmonar: Neumonía necrotizante con sobreinfección y hemorragia alveolar con desarrollo de distress respiratorio.
 - .SNP: Polineuropatía sensitivo-motora.
- Sobreinfección bacteriana de lesión necrótica con empiema secundario.
- Anemia secundaria a sangrado alveolar

Abordaje terapéutico:

GLUCOCORTICOIDE

- Metilprednisolona 500 mg diarios IV durante 3 días.
- Continuar con Prednisona a dosis 0.5-1mg/kg/día VO con tapering de descenso 5 mg cada 2 semanas.
- Objetivo: 5 mg por día al final de los 6 meses



INMUNOSUPRESION

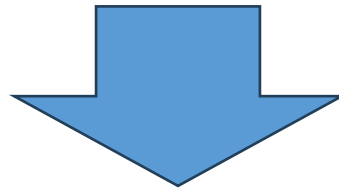
- Ciclofosfamida pulsos IV de 15mg/kg y repetición dosis a las 2 semanas y posteriormente mensual.
- Rituximab a dosis de 375 mg/m² de superficie corporal, una vez a la semana durante 1 mes.

¿¿SOPORTE??

- Recambio plasmático.
- Terapia complementaria con inmunoglobulina intravenosa (IVIG) en caso de refractariedad (a dosis de 200mg/Kg).

Tratamiento de mantenimiento:

- . Rituximab 500mg IV semestral.
- . Azatioprina (2 mg/kg/día)
- . Tras los 6 meses intento de retirada de corticoides.



MANTENER AL MENOS 2 AÑOS

