

UN RETO DIAGNÓSTICO: “MÁS COMPLEJO TODAVÍA”



Autor: Alejandra Ribes Bernabeu

Tutor: Dr. Ismael Martin de Lara (Cardiología Pediátrica)

Motivo de consulta

Varón de 11 años que ingresa por edemas de MMII y sospecha de síndrome autoinmune

Antecedentes personales

- No RAMs
- Prematuridad (34 semanas), TEA
- Dos ingresos similares anteriores en UCI: derrame pericárdico, pericarditis y derrame pleural
- Oliguria resuelta con furosemida
- Leucopenias
- Hipercolesterolemia en tratamiento
- Sdm. de Cushing

Enfermedad Actual

Niño de 11 años derivado del hospital de Torrevieja para descartar trombosis venosa profunda. Los padres refieren edema y tumefacción en MMII hace una semana coincidiendo con descanso de ibuprofeno. Corticoides suspendidos tras pauta de descenso la semana anterior. El paciente se muestra irritable

Diuresis escasas 650 ml/24 h desde inicio del cuadro que precisa de 2 dosis de furosemida para mantener diuresis

Exploración Física

- Peso 83 Kg T^a 37.4 °C FC: 138 lpm SatO2 97%
- Buen estado general, Normocoloreado, Normohidratado, Eupneico a aire ambiente
- AC: rítmico sin soplos patológicos audibles
- AP: dificultad para la auscultación por obesidad
- MMII: edema y eritema distal hasta las rodillas. Ligeramente caliente, no fóvea

Pruebas Complementarias

- HEMOGRAMA: Leucocitos 9930 Hemoglobina 11,2 g/dl Hematocrito 34,6% Plaquetas 239.000
- BIOQUÍMICA: Proteínas totales 6,8 g/dl GOT 217 U/L GPT 90 U/L Amilasa 56 U/L CKs U/L PCR 11,2 mg/dl PCT 0.07 ng/ml
- SARS COV 2 Y VRS: negativo
- AUTOINMUNIDAD: (Ac antinucleares, anti-DNA, Cardiolipina) negativa
- SEDIMENTO: proteínas 150 mg/dl

Pruebas de Imagen

- ECOCARDIOGRAFÍA: Seriados. Derrame pericárdico ligero circunferencial mayor en cara anterior (8 mm) con ausencia de repercusión hemodinámica. Posterior aumento derrame en cara posterior (8 mm) y apex (12 mm)
- Rx TÓRAX: cardiomegalia y aumento de trama broncoalveolar
- ECO DOPPLER MMII: dudosa alteración ecogenicidad de los muslos de ambos miembros inferiores a valorar posible miositis

Diagnóstico Diferencial

	LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO	FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR
CAUSA	Ac. ANA Ac. anti-DNA	gen MEFV en Cr. 16p13.3
CLÍNICA	Fibre, miositis, pericarditis, pleuritis, leucopenia, Nefropatía.	Fiebre, pericarditis Derrame pleural, disnea
DIAGNÓSTICO	Criterios	Criterios
TRATAMIENTO	hidroxicloroquina Glucocorticoides	Colchicina

Tratamiento

- Metilprednisona 40 mg/12 h
- Ibuprofeno 600 mg/ 6 h
- Si diuresis <500 ml/turno → Furosemida 20 mg IV
- Monitorización continua

Evolución

El paciente se trasladó al Hospital Universitario y Politécnico la Fe para continuar con el estudio.

Conclusiones

- En algunas enfermedades autoinmunes es la evolución la que nos ayuda al diagnóstico
- Paciente especialmente difícil de manejar tanto por comunicación como exploración
- Importancia del papel de los padres que suplen la barrera en la comunicación
- Destacar la buena coordinación entre Hospitales
- Sdm de Cushing farmacológico.

Bibliografía

- Alina Boteanu. Lupus eritematoso sistémico pediátrico. Protocolo diagnóstico terapéutico pediatría. Unidad de Reumatología Pediátrica y Transición. Servicio de Reumatología.Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. 2020;2:115-128
- Llobet Agulló MP, Moure González JD. Diagnóstico y manejo de las enfermedades autoinflamatorias en Pediatría.Protocolo diagnóstico terapéutico pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital General de Granollers. 2019;2:453-69.
- Bittermann V, Antón López J. Fiebre mediterránea familiar. Protocolo diagnóstico terapéutico pediatría. Sección de Reumatología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. 2020;2:379-389.

