

INTERNISTAS NOVEIS

DANIELA MIGUÉLEZ
RII H. MEIXOEIRO

CASO CLÍNICO

- LESIONES CUTÁNEAS
- PARESIA DE MIEMBROS DE PREDOMINIO PROXIMAL
- ↑ CPK, TRANSAMINASAS, LDH, PCR Y VSG

DX DIFERENCIAL MIOPATÍAS

■ INFLAMATORIAS

DM y PM

Miositis por cuerpos de inclusión

Vasculitis

AR

Sd. Sjögren

Sd. de solapamiento: lupus,
esclerodermia, AR, Sjögren

■ ALTERACIONES ENDOCRINAS

Hipotiroidismo

Sd. De Cushing (o administración externa de esteroides)

■ ALTERACIONES ELECTROLÍTICAS

Hipopotasemia

Hipofosfatemia

Hipocalcemia

Hipo e hipernatremia

■ MIOPATÍAS METABÓLICAS

Alteraciones en el metabolismo de carbohidratos y lípidos.

■ DROGAS

Cocaína, heroína

Alcohol

Corticoesteroides

Otros: colchicina, antimaláricos, estatinas, penicilamina, zidovudina, inhibidores de la reductasa

■ INFECCIONES

VIRUS: influenza, parainfluenza, coxsachie, VIH, CMV, echovirus, adenovirus, VEB

BACTERIAS: piomiositis

HONGOS

PARÁSITOS: triquinosis, toxoplasmosis

■ RABDOMIOLISIS

Traumatismo

Abuso de alcohol: delirium tremens

Cirugía vascular

Hipertermia maligna

■ ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

■ MIASTENIA GRAVIS

■ DISTROFIA MUSCULAR

■ MIOPATÍA AMILOIDE

■ SARCOIDOSIS

- Sólo la DM se asocia a lesiones cutáneas características como en este caso
- Para el diagnóstico se han establecido los criterios de Bohan y Peter:
 - Debilidad muscular proximal y simétrica
 - ↑ enzimas musculares
 - Biopsia muscular compatible
 - Alteraciones EMG compatibles
 - Lesiones cutáneas características (siempre en DM)
 - DM definida: 3 criterios
 - DM probable: 2
 - DM posible: 1

AFECTACIÓN PULMONAR

- Rx tórax: patrón intersticial difuso
- TC tórax: lesiones centrolobulillares subpleurales, áreas subsegmentarias en vidrio deslustrado
- Alteración de la restricción leve y moderada de la difusión

ENFERMEDADES PULMONARES CON PATRÓN INTERSTICIAL

- Neumonías intersticiales idiopáticas
 - Fibrosis pulmonar idiopática
 - Neumonía intersticial aguda
 - NINE
 - Bronquiolitis respiratoria/EPID
 - Neumonía intersticial descamativa
 - Neumonía organizada criptogenética
 - Neumonía intersticial linfocítica

- De causa conocida o asociadas
 - Asociadas a enf del colágeno
 - Neumoconiosis
 - Fármacos y radioterapia
 - Alveolitis alérgicas extrínsecas
 - Asociadas a enf hereditarias

■ Primarias o asociadas a otros procesos no bien definidos

- Sarcoidosis
- Proteinosis alveolar
- Microlitiasis alveolar
- Linfangioleiomiomatosis
- Eosinofiliias pulmonares
- Histiocitosis X
- Amiloidosis

- Se realiza broncoscopia con BAL y BTB:
85% M, 9% L, CD4/CD8 0.08, alteraciones inflamatorias inespecíficas

- El BAL tiene valor diagnóstico en:
 - Proteinosis alveolar: material proteináceo
PAS +
 - Histiocitosis X: gránulos de Birbeck en microscopía electrónica
 - Eosinofilia pulmonares

- Tiene valor orientativo en :
 - Sarcoidosis: linfocitosis, $cd4/cd8 > 3.5$
 - Alveolitis alérgicas extrínsecas: linfocitosis, mastocitosis, inversión del cociente $cd4/cd8$
 - FPI: neutrofilia con o sin eosinofilia
 - Asbestosis
 - Neumonitis por fármacos: fórmula variable, inversión $cd4/cd8$
 - NOC: linfocitosis con moderada neutrofilia/eosinofilia, inversión $cd4/cd8$
 - Neumonía intersticial descamativa, bronquiolitis respiratoria/EPID: macrófagos pigmentados

- En la DM se asocia afectación pulmonar en forma de enfermedad intersticial en el 10-40% de los casos
- En principio se descartan con los datos que tenemos otra causa de afectación pulmonar

RESUMEN

- Paciente con DM y afectación pulmonar intersticial secundaria
- Inicia tratamiento con corticoides y azatioprina.
- Buena respuesta inicial con mejoría de los marcadores de daño muscular
- Presenta 3 meses después del primer diagnóstico fiebre y progresión de la afectación pulmonar
- EMG: datos de miopatía inflamatoria
- TC tórax: patrón intersticial con engrosamiento septal periférico, opacidades periféricas difusas y parcheadas, nódulos mal definidos y difusos

Toxicidad por fármacos

- La azatioprina esta asociada a neumonitis de tipo intersticial por lo que el patrón radiológico no sería compatible y ya existía afectación pulmonar previamente al inicio del tratamiento
- No otros fármacos que pudieran causar toxicidad pulmonar con este tipo de patrón

SARCOIDOSIS

- Infrecuente que curse con nódulos pulmonares excepto en estadio III
- Respuesta a tto con corticoides
- Linfocitosis en BAL
- Aumento del índice CD4/CD8
- ECA
- BTB

NEOPLASIA

- Adenocarcinoma pulmón
 - Se asocia a DM (en mujeres es más frecuente el ginecológico)
 - Puede simular un patrón retículo-nodular bilateral difuso
 - Diagnóstico mediante BTB
 - La presencia de fiebre no lo hace probable
- Carcinoma bronquioloalveolar
 - Nódulos pulmonares múltiples en 25-25% casos
- Otras neoplasias que se presentan como nódulos pulmonares múltiples: linfoma pulmonar primario, granulomatosis linfomatoidea y la enfermedad de Hodgkin limitada al pulmón
- Metástasis
- La BTB nos daría el diagnóstico, aunque por el modo de presentación parece poco probable

EPID

- La paciente presentaba una afectación pulmonar intersticial en el contexto de la DM
- No existe relación entre el nivel de CK o la extensión de la enfermedad muscular y el desarrollo de EPID
- Casos de progresión de la enfermedad a pesar de tto con corticoides y azatioprina
- Por el patrón radiológico podría ser compatible aunque la clínica y la respuesta corticoides lo hace poco probable
- Patrones histológicos variados: los más frecuentes →

- Neumonitis intersticial no específica
 - Asociado a DM con más frecuencia
 - Opacidades reticulares y en vidrio deslustrado
 - Periféricas, subpleurales, basales y simétricas
 - Diferentes grados de fibrosis intersticial
 - Áreas de neumonía organizada (similar a BONO)

■ Neumonía intersticial usual

- Opacidades reticulo-nodulares subpleurales basales y simétricas
- Áreas de reducción de volumen
- Bronquiectasias por tracción
- Patrón en panal de abeja

- Bronquiolitis obliterante con neumonía organizada
 - Consolidación parcheada
 - Opacidades en vidrio esmerilado
 - Pequeñas opacidades nodulares
 - Engrosamiento y dilatación de la pared bronquial

- Daño alveolar difuso/Neumonía aguda intersticial
 - Consolidaciones parcheadas y opacidades en vidrio deslustrado
 - Distribución difusa subpleural y simétrica
 - Bronquiectasias por tracción

CAUSAS INFECCIOSAS

- Virus: CMV, virus del grupo herpes, enterovirus, virus respiratorios
→ IF directa negativa
PCR y cultivo en BAL
- Bacterias:
Hubo mala respuesta al tratamiento antibiótico con linezolid e imipenem por lo que en principio hace poco probable una infección bacteriana (p.ej Nocardiosis pulmonar al tratarse de una paciente inmunodeprimida)
Ni tiene factores de riesgo para bacterias nosocomiales multirresistentes
Hemocultivos negativos, cultivo LBA (cándida, contaminación)

■ Hongos:

- Aspergillus: galactomanano negativo. Pendiente AP.
- Pneumocystis jiroveci: IF negativa. PCR en BAL.
- Cryptococcus neoformans: patrón pulmonar no compatible. Dx por biopsia.
- Mucor: pendiente AP
- Dermatofitos: no hay lesiones cutáneas
- Otros: muy infrecuentes, endémicos

■ Micobacterias: BK en BAL negativo
PCR y cultivo el BAL

■ Parásitos: Toxoplasma: PCR

- Dado que se trata de una paciente inmunodeprimida la primera opción es la causa infecciosa, posible germen oportunista: hongos, micobacterias y toxoplasma
- Los hemocultivos resultaron negativos y en la primera broncoscopia el cultivo del BAL no fue útil, tampoco las muestras enviadas a AP
- Solicitaría nueva broncoscopia con BAL y BTB enviando nuevas muestras a AP (neoplasia, hongos y EPID) y microbiología (PCR micobacterias, toxoplasma, pneumocystis y virus)